

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

246
N°

Année 1911

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

M. LOUIS SAUTY

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX ET DE LA CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE DE L'HÔTEL-DIEU

ANCIEN ASSISTANT DE LA CLINIQUE NATIONALE DES QUINZE-VINGTS

MÉDAILLE DE BRONZE DE L'ASSISTANCE PUBLIQUE

Né à Montluçon (Allier), le 9 mai 1885.

Contribution à l'étude
des
Colobomes du nerf optique

Président : M. DE LAPERSONNE, Professeur

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, Rue Casimir-Delavigne, 2

1911

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1911

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

M. LOUIS SAUTY

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX ET DE LA CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE DE L'HÔTEL-DIEU

ANCIEN ASSISTANT DE LA CLINIQUE NATIONALE DES QUINZE-VINGTS

MÉDAILLE DE BRONZE DE L'ASSISTANCE PUBLIQUE

Né à Montluçon (Allier), le 9 mai 1883.

Contribution à l'étude

des

Colobomes du nerf optique

Président : M. DE LAPERSONNE, *Professeur*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, Rue Casimir-Delavigne, 2

1911



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. LANDOUZY.

Professeurs..... MM.

Anatomie.....	NICOLAS.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	ACHARD.
Pathologie médicale.....	{ DEJERINE.
Pathologie chirurgicale.....	{ WIDAL.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	MARIE (Pierre).
Opérations et appareils.....	PRENANT.
Pharmacologie et Matière médicale.....	HARTMANN.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	MARFAN.
Médecine légale.....	CHANTEMESSE
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.....	THOINOT.
Pathologie comparée et expérimentale.....	CHAUFFARD
	ROGER.
Clinique médicale.....	{ HAYEM.
	{ DEBOVE.
	{ LANDOUZY.
	{ GILBERT.
Clinique des maladies des enfants.....	HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale..	BALLET (Gilbert).
Clinique des maladies nerveuses.....	N ..
Clinique chirurgicale.....	{ QUENU.
	{ RECLUS.
	{ SEGOND.
Clinique ophtalmologique.....	{ DELBET (Pierre).
Clinique des voies urinaires.....	{ DE LAPERSONNE.
	{ ALBARRAN.
Clinique d'accouchements.....	{ PINARD.
	{ BAR.
Clinique gynécologique.....	{ RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique chirurgicale infantile.....	{ POZZI.
Clinique thérapeutique.....	{ KIRMISSON.
	{ ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
BALTHAZARD	DESGRE.	LENORMANT.	RATHERY.
BERNARD (Léon).	DUVAL (Pierre).	LERI.	RETTERER.
BRANCA.	GOUGEROT.	LOEPER.	RICHAUD.
BRINDEAU.	GREGOIRE.	MACAIGNE.	ROUSSY.
BROCA (André).	GUENIOT.	MAILLARD.	ROUVIERE.
BRUMPT.	GUILLAIN.	MORESTIN.	SCHWARTZ.
CAMUS.	JEANNIN.	MULON.	SICARD.
CARNOT.	JOUSSET.	NICLOUX.	TERRIEN (F.).
CASTAIGNE.	LABBE (Marcel).	NOBECOURT	TIFFENEAU.
CHEVASSU.	LAIGNEL-LAVASTINE.	OKINCZYC.	ZIMMERN.
CLAUDE.	LANGLOIS.	OMBREDANNE.	
COUVELAIRE.	LECENE.	PROUST.	

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

246

A MON GRAND-PÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur DE LAPERSONNE

Professeur de Clinique Ophtalmologique à la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'honneur.

Nous lui devons une extrême reconnaissance pour la bienveillance avec laquelle il nous a accueilli dans son service, l'enseignement qu'il nous a prodigué, et le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

A MON MAITRE

M. le Docteur VALUDE

Médecin de la Clinique nationale des Quinze-Vingts
Officier de la Légion d'honneur

Hommage respectueux de ma très grande reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR POZZI (Externat 1907-08).

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LETULLE (Externat 1908-09).

M. LE PROFESSEUR DE LAPERSONNE (Externat 1909-11).

M. LE PROFESSEUR BAR.

M. LE PROFESSEUR ALBERT ROBIN.

M. LE PROFESSEUR ACHARD.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PROUST.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TERRIEN.

MM. LES DOCTEURS BAZY, JAYLE, PLEY, CANTONNET, COUTELA,
CERISE ET GELLÉ.

INTRODUCTION

Le terme de colobome du nerf optique sert à désigner une anomalie, une malformation congénitale de ce nerf. Mais la question se pose de savoir si nous devons faire entrer sous cette dénomination toutes les malformations congénitales du nerf optique. En effet, l'examen ophtalmoscopique ne nous permet de voir que la portion intra-oculaire du nerf optique, son épanouissement dans le globe oculaire, la papille en un mot, et ne nous renseigne en rien sur la portion du nerf qui lui fait suite et s'étend de là jusqu'au chiasma. Or, il existe des malformations congénitales de cette portion rétro-bulbaire du nerf optique et l'aplasie, l'absence du nerf optique a été établie chez les anencéphales (Manz), dans l'hydrocéphalie (Rosembaum) et dans la cyclopie par Van Duyse.

Tantôt il y a aplasie partielle, absence de fibres optiques dans une portion plus ou moins grande du nerf ; tantôt il y a absence complète du nerf optique qui est remplacé par une mince travée de tissu conjonctif ou seulement par les gaines du nerf. Mais dans ces cas, qui représentent le type le plus complet des malformations du nerf optique et sont ordinairement en rapport avec des malformations précoces de l'encéphale, il n'y a pas

de papille, puisqu'il n'y a pas de nerf optique et la malformation sera visible à l'examen ophtalmoscopique.

Ces malformations si étendues du nerf optique sont d'ailleurs très rares ; dans la grande majorité des cas, les malformations congénitales du nerf optique ont pour siège la papille et sous le nom de colobomes du nerf optique, on entend les colobomes de la papille.

Mais cette papille elle-même est composée d'éléments très divers. Le nerf optique y arrive entouré de ses gaines, traverse la lame criblée de la sclérotique, et s'épanouit à l'intérieur de l'œil. Elle est bordée par un anneau sclérotical et un anneau choroïdien et de son centre s'échappent les vaisseaux de la rétine.

La multiplicité des éléments qui entrent dans la composition de cette région, nous explique la difficulté que l'on a, en présence d'une malformation, à indiquer la part qui revient à chacun de ces éléments et que souvent pourra seul préciser l'examen anatomique. Elle nous explique aussi les différents termes qui ont été employés par les auteurs pour désigner cette malformation et qui sont tous synonymes : colobome à l'entrée du nerf optique, dénomination créée par Von Hippel, qui a l'avantage de ne rien préjuger au point de vue des parties atteintes dans la papille, ni à son pourtour immédiat ; colobome dit du nerf optique, terme vague et peu précis ; colobome de la gaine du nerf optique, terme mal choisi et souvent inexact ; colobome pur du nerf optique. Tous ces termes sont employés indifféremment par les auteurs pour désigner une même lésion et montrent bien les difficultés que l'on a à la localiser exactement.

Bref, ce que nous voulons étudier sous le nom de colobome du nerf optique, c'est une malformation congénitale de la papille. Mais est-ce à dire que toutes les malformations congénitales de la papille sont des colobomes ? Evidemment non. Nous savons combien sont fréquentes les modifications individuelles de la papille.

Les dimensions, la forme, la coloration, l'excavation physiologique, la disposition des vaisseaux présentent des variations assez considérables suivant les individus ; mais il ne s'agit point là de malformations ; nous ne les comprendrons point sous la dénomination de colobomes. Nous n'y comprendrons point non plus certaines malformations congénitales de la papille, telles que les prolongements anormaux de la lame criblée et la persistance de l'origine de l'artère hyaloïdienne et nous la réserverons aux malformations du nerf optique dans sa portion juxta-oculaire, malformations congénitales liées à un arrêt de développement embryonnaire portant sur la partie du nerf optique qui est toute proche du globe, c'est-à-dire sur son segment vasculaire.

L'étude de ces malformations du nerf optique est de date relativement récente et pendant longtemps elles ont été confondues dans le groupe des scléro-choroïdites postérieures, en raison de l'analogie apparente qui peut exister entre elles au point de vue ophtalmoscopique. Liebreich le premier, en 1859, exprima l'idée d'un rapport possible entre le colobome et une malformation de la choroïde située au-dessous du nerf optique. Puis de Jaeger, en 1861, émit l'opinion que les dépressions accolées à la papille pouvaient, dans certains cas, résulter d'un défaut de fermeture de la fente fœtale. Schnabel, en 1874,

adopta cette opinion et établit une division entre les conus congénitaux et les conus acquis, ces derniers étant la conséquence d'une sclérectasie postérieure et l'apanage des yeux myopes. Enfin, Nieden et Fuchs (de Liège), reprennent la question et ce dernier montre dans un travail important, paru en 1882, qu'il faut nettement séparer les staphylomes externes adjacents à la papille et exprimant une atrophie acquise de la choroïde, de celles qui occupent le bord inférieur du nerf optique et il admet que ces derniers correspondent à un défaut congénital de la choroïde, à un reliquat de la fente oculaire fœtale.

Depuis, un grand nombre d'observations ont été publiées et si l'anomalie est bien connue ophtalmoscopiquement et différenciée des lésions acquises, sa pathogénie soulève encore des discussions qui n'ont pas reçu une solution définitive, ce qui s'explique par le petit nombre des examens anatomiques qui ont été pratiqués.

Toutes les observations qui ont été publiées sont d'ailleurs assez dissemblables et on peut les diviser en deux groupes.

1). Les unes, et ce sont les plus nombreuses, se rapportent à des cas de colobomes du nerf optique associés soit à d'autres malformations congénitales des membranes de l'œil, soit à des malformations du globe telles que la microphthalmie.

Lorsque le colobome du nerf optique est associé à un colobome de la choroïde, ce dernier se trouve, dans la grande majorité des cas, situé au-dessous du nerf optique et la malformation se présente dans son ensemble sous une forme qui le rapproche de l'ovale à grand axe

vertical, dont la grosse extrémité supérieure englobe la papille et dont le sommet se prolonge vers la zone ciliaire. Telle est la disposition ordinaire du colobome choroïdien compliqué de colobome du nerf optique, la malformation siège dans le méridien répondant à la fente fœtale, soit directement en bas, soit dans un méridien un peu plus interne, et elle est désignée sous le nom de colobome typique. Mais il n'en est pas toujours ainsi et dans certains cas, le colobome choroïdien occupe une autre situation par rapport au nerf optique et la malformation rentre alors dans la classe des colobomes atypiques. Nuel, Leplat, De Wecker ont rapporté des cas de ce genre, et bien que cette question soit un peu en dehors de notre sujet, nous nous permettrons de citer à ce propos la très belle observation suivante, de colobome atypique du nerf optique et de la choroïde, que nous devons à l'extrême obligeance de M. le Professeur De Lapersonne.

Observation. — M. G..., 8 ans 1/2, est amenée par ses parents, parce qu'elle louche depuis 2 ans.

A l'examen de l'œil droit, on constate un strabisme interne de 20 degrés mesuré au périmètre.

Extérieurement, l'œil paraît absolument normal ; la pupille est régulière et se contracte bien à la lumière et à l'accommodation. Rien du côté du cristallin.

A l'examen ophtalmoscopique, on constate un colobome du nerf optique avec colobome partiel de la choroïde simulant un large staphylome. A l'image droite, la partie interne de la tache choroïdienne est bordée de pigment. Sa coloration est grisâtre ; les vaisseaux, en passant à son niveau, forment un coude, mais peuvent être suivis jusqu'à l'entrée du nerf optique où ils forment un nouveau coude et disparaissent. La partie externe de la margelle est,

au contraire, à pic et les vaisseaux s'enfoncent dans ce qui doit être le nerf optique et qui est représenté par une tache gris-fer allongée verticalement. Pas de plaque atrophique ou pigmentaire dans d'autres régions.

V = mouvements de la main par la périphérie. Dans l'œil gauche, pas de malformations congénitales. Astigmatisme hypermétropique.

V = 0.9 avec + 1.25 axe vertical.

Antécédents. — Mère morte en couches. Père bien portant.

Les enfants sont au nombre de 4 : une fille de 11 ans qui, d'après les parents, aurait depuis sa naissance tout le côté droit atrophié avec ankylose de la hanche ; deux garçons bien portants et la malade.

Cette observation est intéressante à deux points de vue : d'abord par la situation du colobome choroïdien qui est atypique, ensuite par la constatation chez une sœur de la malade d'une malformation congénitale de la hanche qui est vraisemblablement une luxation congénitale.

Le colobome du nerf optique est encore fréquemment associé à des anomalies congénitales du système vasculaire, telle que la persistance de l'artère hyaloïdienne, à des troubles du cristallin, cataracte polaire antérieure ou postérieure ou à des colobomes de l'iris qui peuvent également présenter des dispositions typiques ou atypiques. Enfin les colobomes du nerf optique se rencontrent très fréquemment sur des yeux atteints de microphthalmie, quelquefois même sur des yeux tellement peu développés, qu'ils sont à peine plus gros qu'un petit pois situé dans le fond de l'orbite.

2) Le deuxième groupe comprend les cas beaucoup plus rares de colobomes que nous pouvons appeler

« purs » du nerf optique, en entendant par cette dénomination que l'anomalie siège exclusivement au niveau de la papille, sans rien préjuger au point de vue des parties atteintes dans cette papille ou à son pourtour immédiat.

Il nous a été donné d'observer un exemple très remarquable de cette variété de colobome du nerf optique à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris. M. le Dr Coutela, à l'extrême obligeance duquel nous devons cette observation, a bien voulu nous permettre d'en faire le sujet de notre thèse, et nous l'en remercions bien vivement.

Le plan que nous suivrons dans ce travail sera le suivant : après avoir exposé notre observation et quelques autres analogues que nous avons recherchées dans la littérature médicale, nous étudierons les symptômes physiques et fonctionnels sous lesquels se présente la malformation. Puis après avoir fait un court exposé du développement embryologique de l'œil, nous exposerons les théories qui se sont proposé d'expliquer la pathogénie des colobomes du nerf optique et discuterons les arguments qui plaident en faveur de l'une ou de l'autre.

SYMPTOMATOLOGIE

Nous exposerons d'abord l'observation que nous avons recueillie à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu.

Obs. I (inédite). — N. . . , 17 ans, vient à la clinique de l'Hôtel-Dieu le 19 janvier 1910, parce qu'il louche de l'œil gauche et que la paupière supérieure de cet œil tombe légèrement, ce dont il désire se faire opérer.

EXAMEN. — O. D. : Extérieurement il est absolument normal. Les mouvements des paupières et du globe sont normaux. Cornée transparente, chambre antérieure normale, iris normal sans restes de membrane pupillaire. Les réflexes pupillaires à la lumière et l'accommodation sont normaux.

A l'examen ophtalmoscopique, les milieux sont transparents. La skiascopie indique une réaction myopique de 2 dioptries. Le fond d'œil ne présente rien de particulier ; la papille et la région maculaire sont normales ; il n'y a rien à la périphérie.

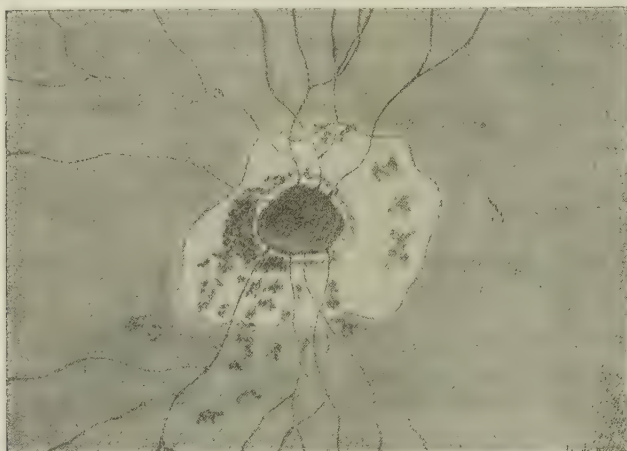
$V = 4$ avec $-1,50$ sph. concave.

O. G. : A l'inspection, on constate d'abord :

a) Un ptosis congénital, très appréciable. La paupière supérieure recouvre le tiers supérieur du champ pupillaire de cet œil. Le muscle releveur de la paupière supérieure n'est d'ailleurs pas complètement paralysé, mais seulement parésié, car il se contracte encore assez énergiquement, si on supprime l'action du muscle frontal, en appuyant énergiquement sur la région sourcillière.

b) Le globe de l'œil est en strabisme divergent et légèrement deorsumvergent. Cette déviation mesurée au périmètre est de 25 degrés en dehors et de 10 degrés en bas. Les excursions des globes, également mesurées au périmètre, sont normales pour l'œil droit, tandis qu'elles sont un peu limitées pour l'œil gauche, en haut et en dedans où elles atteignent seulement 40 degrés et 50 et 60 degrés en dehors et en bas.

Les voies lacrymales ne présentent rien de particulier.



OEil gauche (image renversée).

La cornée est transparente et de dimensions normales ainsi que la chambre antérieure. L'iris est normal ; la pupille est ronde, en mydriase moyenne, sans aucune déformation, et sans traces de membrane pupillaire. Les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation sont un peu paresseux.

A l'examen ophtalmoscopique, on constate au miroir-plan une forte réaction myopique. La skiascopie donne des ombres inverses qui sont renversées avec 18 dioptries. Au Javal, il n'y a pas d'astigmatisme.

V = mouvements de la main.

L'examen du fond de l'œil (image renversée) montre les particularités suivantes :

Le disque optique est triplé de volume et formé de deux parties tout à fait distinctes.

1) Une partie centrale qui représente la papille. Elle est de forme arrondie, légèrement ovalaire et de couleur gris d'acier à peu près uniforme, et on ne constate à son niveau aucun accident, aucune saillie, aucun vaisseau. Cependant en faisant varier la distance de la lentille au globe de l'œil, on arrive à distinguer assez nettement une sorte de bande d'aspect fibreux, oblique en bas et en dehors et paraissant constituée de fibres presque dissociées ; cette bande de couleur blanchâtre, tranchant assez bien sur la couleur gris-bleu de la papille, la divise ainsi en deux segments, l'un supéro-externe, l'autre inféro-interne. Il n'existe à son niveau aucun vaisseau. En dehors de cette bande, qui est peu marquée, on ne voit rien autre dans le champ papillaire, dont on ne voit pas le fond dans les conditions ordinaires de l'examen. C'est un trou, une énorme excavation qui se trouve à la place de la papille. Si, à l'image droite, on veut essayer d'en voir nettement le fond, en interposant des verres concaves de plus en plus forts, il faut interposer un verre concave de 10 dioptries, ce qui correspond à une excavation de 3 millimètres environ. Malgré cela, le fond n'est pas nettement distingué et on n'en peut apercevoir les détails. Autour de cette excavation on distingue d'abord un anneau scléral, blanchâtre, qui l'entoure complètement et présente du côté nasal et un peu au-dessous du méridien horizontal, un gros paquet de pigment noirâtre. Sur le bord même de cet anneau, émergent de la profondeur de nombreux vaisseaux.

Ils surgissent brusquement de la profondeur sans qu'il soit possible de voir leur point d'origine et enjambent le bord de l'excavation perpendiculairement à lui. Ils sont irrégulièrement disposés tout autour de l'anneau scléral, mais cependant assez bien groupés en deux paquets, l'un supérieur, l'autre inférieur. Ils sont grêles et ne présentent pas de pulsations.

2) Autour de cette partie centrale, constituée par l'excavation entourée de l'anneau scléral, se voit un très large staphylome de

seléro-choroïdite postérieure de couleur blanche éclatante, surtout dans la partie supérieure ; la partie inférieure est plus floue et légèrement grise et les bords ne sont pas nets. Il entoure complètement la papille, et présente une largeur beaucoup plus grande du côté temporal de l'image renversée que du côté nasal ; sa forme est irrégulière, et représente dans son ensemble une bague à chaton temporal. Il est parsemé des dépôts pigmentaires noirâtres qui sont surtout abondants du côté nasal et près de la papille. A cet endroit, le gros amas de pigment que nous avons décrit sur l'anneau scléral, déborde largement sur le staphylome et le couvre d'une grosse tache noire. Les autres dépôts pigmentaires sont peu abondants.

Les vaisseaux que nous avons vu émerger du bord scléral de la papille passent sur le staphylome et ne présentent pas de coude à l'endroit où ils le quittent pour passer sur la rétine, ce qui indique qu'il n'y a pas de différence de niveau.

En dehors du staphylome, on voit quelques petits dépôts de pigment à la partie inférieure. Le reste du fond de l'œil est absolument normal. La région maculaire est normale, et on ne distingue rien autre à la périphérie que du pigment physiologique assez abondant.

Le champ visuel, très difficile à prendre en raison de l'amblyopie considérable de l'œil, paraît montrer qu'une partie de la rétine nasale seule est douée de perception lumineuse.

Dans les antécédents héréditaires de ce malade, nous n'avons rien trouvé d'intéressant au point de vue oculaire ou général.

Il est d'ailleurs de nationalité étrangère et parle difficilement la langue française. Comme antécédents personnels, rien à signaler. Il dit s'être toujours très bien porté il est robuste et ne présente aucun stigmate de dégénérescence, aucune malformation appréciable, à part le ptosis que nous avons signalé.

En résumé, colobome du nerf optique entouré d'un large staphylome de seléro-choroïdite postérieure, avec bouleversement du pigment, chez un malade atteint de strabisme externe et de ptosis.

Nous avons recherché dans la littérature médicale des

observations analogues à celle-ci. Parmi celles que nous avons trouvées, nous reproduirons les suivantes :

Obs. II (VAN DUYSE, *Annales d'oculistique*, 1884). — Petite fille de 9 ans.

O. D. — Examen du fond de l'œil. On est tout d'abord frappé des dimensions excessives de la papille optique, indépendamment des autres particularités qui existe à ce niveau. Les diamètres papillaires sont pour le moins triplés. Du côté maculaire, existe un double liseré pigmentaire limitant un espace en forme de croissant, de teinte rosée, dépourvu de vaisseaux choroïdiens dans les trois quarts inférieurs. L'anneau pigmenté externe est interrompu en deux points : l'interne a un seul niveau ; ce dernier se bifurque en bas et correspond à la limite choroïdienne. Du côté nasal, un liseré pigmentaire plus étroit délimite la papille en dedans ; c'est la seule limite visible de ce côté ; il y a confusion de la limite choroïdienne et de la limite sclérale. Il n'existe pas d'anneau scléral visible de ce côté (limite sclérale de Liebreich). Du côté temporal, et surtout aux limites supérieure et inférieure de la papille, cet anneau a une largeur considérable. La papille elle-même correspond à une cavité, à un entonnoir inégalement déprimé, dont les parties latérales fuient en certains points, sur les bords de la limite interne de l'anneau scléral, comme dans une excavation glaucomateuse.

La cavité papillaire est subdivisée par trois travées d'aspect tendineux et chatoyant en trois ectasies, dont le reflet varie du gris-blanchâtre ou gris-bleuâtre. Le tissu qui en garnit le fond est légèrement rosé du côté nasal. Les deux cavités internes ou nasales, les plus profondes, sont progressivement excavées du bord scléral, pigmenté, de la papille vers le centre. Du côté interne ou maculaire, l'ectasie unique plus profonde en haut qu'à sa partie inférieure, présente une saillie en avant vers le tiers inférieur.

La papille est excavée en totalité jusqu'au bord de l'anneau scléral. Cependant la façon dont les vaisseaux centraux franchissent les bords de l'infundibulum est variable. Les points de pénétration des vaisseaux sont fort distants les uns des autres. Tous ces vaisseaux franchissent le rebord de l'excavation en ligne droite ou

avec une légère inflexion à concavité antérieure et se dirigent vers un centre fictif, en perdant la netteté de leur contour, et en décrivant un arc en forme de crosse dont l'extrémité terminale disparaît dans le fond même d'une ectasie partielle ou derrière le rebord scléral. D'après la direction que prennent les extrémités terminales des vaisseaux, on peut conclure que leur point de rencontre se trouve non vers le centre du disque optique, mais qu'il est fortement reporté en dedans, du côté et sur un plan profond.

Vers leur point de disparition, les vaisseaux deviennent tout à fait « flou », gagnent les parties profondes de la papille et ne peuvent plus être discernés. Des taches grisâtres correspondant à la lame criblée ne sont pas visibles.

Quant aux branches vasculaires, d'ordre secondaire, occupant le secteur intéro-externe de la papille, moins profonde à ce niveau, elles ne forment qu'un léger coude au bord papillaire et disparaissent en suivant les ondulations du terrain, sans affecter la forme de crosse qui caractérise les gros vaisseaux aux points où ils se dérobent.

Enfin des deux vaisseaux de calibre étroit, qui occupent le segment supéro-externe, l'un disparaît brusquement comme le tronc artériel qui est à sa droite; l'autre, après avoir franchi le bord scléral, le suit dans une certaine longueur à sa partie interne, puis revient sur ce même bord pour s'y enfoncer presque aussitôt, près du point de confluence des deux vaisseaux choroïdiens et en dedans de l'anneau pigmenté interne.

La skiascopie indique une myopie très forte.

V = doigts à 0,30 centimètres.

Strabisme interne de 40 degrés.

Champ visuel réduit à un îlot situé presque tout entier dans le segment inféro-externe du champ visuel. Tonus normal.

O. G. : L'aspect ophtalmoscopique de la papille est sensiblement différent de celui de la papille droite. Elle semble à première vue constituer une excavation physiologique de la papille. Toutefois, la malformation du disque droit, le mode de disparition de certains vaisseaux, les dimensions exagérées du disque optique, permettent de penser à un colobome du nerf optique.

De ce côté, l'entrée du nerf optique dans l'œil représente un disque qui a le double des dimensions normales. On y distingue trois zones : la première centrale formée par l'épanouissement des fibres nerveuses et répondant à une excavation totale ; la deuxième concentrique à la première correspondant à un anneau seléral de dimensions insolites ; la troisième, un liseré noir marquant la limite de la séparation entre la papille et la choroïde ; ce liseré n'existe pas seulement du côté externe, on ne le trouve d'ailleurs fréquemment dans les yeux normaux à l'état de croissant ; il fait le tour du disque et est dédoublé du côté nasal.

Dans l'excavation papillaire, il n'existe pas comme à droite de subdivisions au moyen de travées. La teinte est ici d'un gris-blanchâtre, faiblement rosée du côté temporal, d'un gris rosé du côté nasal. Il n'y a pas de lame criblée visible.

L'entrée des vaisseaux dans la papille nous montre quelques anomalies. Tandis que le trajet des troncs artériels et veineux qui occupent la partie inférieure de la papille est visible sur toute son étendue, jusque vers le centre (celui de la veine l'est moins), cette remarque n'est applicable qu'à la veine qui occupe la moitié supérieure ; elle est davantage masquée dans l'excavation par les fibres nerveuses ; elle reçoit près de son point d'entrée une veine qui traverse horizontalement la région nasale. Le tronc artériel qui accompagne en haut la veine fuit brusquement derrière le rebord seléral interne et sa marche dans la zone excavée centrale n'est pas perceptible. Veine inférieure et veine supérieure ne se divisent qu'en dehors de l'anneau choroidien ; elles gagnent toutes deux un point central et se laissent poursuivre vers des plans profonds, en devenant de moins en moins distinctes.

La courbure que les vaisseaux affectent dans la moitié inférieure de la papille, pour gagner le centre, est progressive ; mais du côté temporal et en haut, on retrouve sur les vaisseaux d'ordre secondaire, le coude avec disparition brusque derrière le rebord seléral, particularité sur laquelle Niden a appelé l'attention dans les colobomes papillaires. Notons encore deux vaisseaux du côté nasal, dont l'un disparaît vers le bas, derrière le croissant pigmenté interne et dont l'autre, une veine, se dérobe en haut dans l'espace compris

entre les deux liserés noirs. Quant aux vaisseaux qui se dessinent peu nettement sur l'anneau scléral, il faut les regarder comme étant de nature choroïdienne.

Nous avons dit plus haut que l'aspect de la papille gauche rappelait une excavation physiologique de la papille. Elle en diffère par les dimensions extra-normales du disque optique, et par cette circonstance qu'il n'existe pas entre l'anneau scléral (fort grand dans ce cas) et l'excavation centrale, une zone circulaire de tissu nerveux située dans le plan de la rétine et non refoulée. On peut représenter anatomiquement, la malformation qui nous occupe comme un élargissement ampulliforme de la gaine du nerf optique, vers le point d'insertion sur la gaine scléroticale.

De cette façon le *foramen opticum* se trouve considérablement élargi et l'anneau choroïdien, pigmenté, excentriquement reculé. Par là même, nous voyons que la gaine du nerf optique a subi également sur une large étendue une distension en forme de sac, surtout dans l'œil droit de notre sujet. Outre que dans cet œil, la dimension de la cupule est plus considérable et la forme différente, nous y observons des travées et des subdivisions qui ont été observées dans certains colobomes du plancher oculaire et qui font totalement défaut dans l'œil gauche.

La skiascopie de cet œil indique une myopie de sept dioptries.

$$V = 0,4$$

Le champ visuel présente un faible rétrécissement en dehors et en bas. Tonus normal.

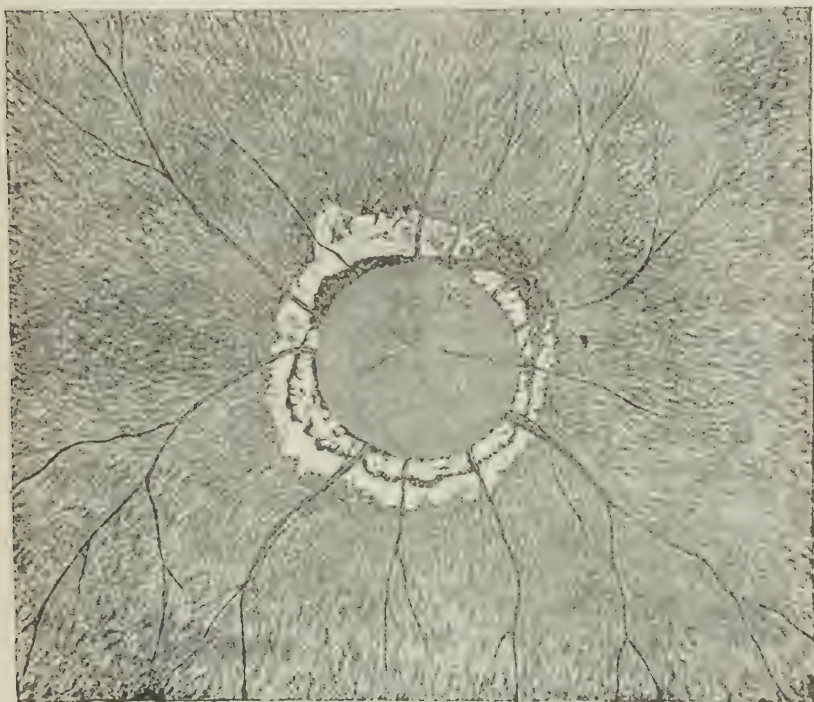
Obs. III (TERRIEN et PETIT, *Archives d'ophtalmologie*, 1901).— R. G. . . , 19 ans, se présente à la Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris, avec un strabisme convergent de l'œil gauche qui serait apparu à la suite d'une ophtalmie de l'enfance. Cet œil gauche présente une très mauvaise vision qui aurait toujours existé.

EXAMEN. — O. D.: Strabisme convergent, fixe de 10 degrés avec un léger strabisme deorsumvergent.

Segment antérieur de l'œil normal.

Réflexes pupillaires un peu diminués. Milieux transparents.

Fond de l'œil. — Au niveau de la papille on observe une large et profonde excavation qui paraît formée par le refoulement de la papille en arrière et d'un diamètre un peu supérieur à celui d'une papille normale. Le fond de cette excavation est de couleur sau-



monée, blanchâtre et réfléchit vivement la lumière. Trois ou quatre vaisseaux pâles et minces la traversent. En deux ou trois places, à la périphérie du fond de l'excavation, se trouve un petit semis de pigment noirâtre, disparaissant rapidement au plus léger mouvement de la lentille par le déplacement parallaxique.

Cette excavation est surplombée par un rebord sur lequel se coudent plusieurs vaisseaux, veines et artères dont le calibre est un peu inférieur à la normale.

Le bord de l'excavation est circonscrit par un anneau circulaire d'un tiers du diamètre pupillaire de largeur et présentant tous les caractères de l'atrophie choroïdienne. Cet anneau est entouré de nombreux foyers pigmentaires, épais, noirâtres, et par une zone circulaire de même largeur à peu près, et caractérisée par des plaques d'un blanc jaunâtre entremêlées de pigment noir. Cette zone se perd insensiblement dans la région avoisinante.

Le reste du fond de l'œil est d'apparence normale, sauf un point un peu pigmenté dans la région inférieure.

En résumé, il s'agit dans ce cas d'une excavation très profonde de la papille du nerf optique, s'accompagnant d'atrophie choroïdienne et de foyers de chorio-rétinite péripapillaire, avec une diminution considérable de l'acuité visuelle.

Obs. IV (Résumée. CASPAR, Dissertation inaugurale. Bonn, 1887). — P. H. . . , 22 ans, découvre par hasard, dans sa dixième année qu'il est aveugle de l'œil droit.

EXAMEN. — O. D.: Extérieurement normal. Segment antérieur de l'œil normal. Les réflexes pupillaires sont abolis.

$V = 0$.

A l'examen ophtalmoscopique, on constate que la papille est considérablement agrandie. Elle est complètement entourée par un anneau sclérotical et un anneau choroïdien. Toute la surface comprise à l'intérieur de cet anneau, est profondément excavée, la profondeur de l'excavation augmentant vers la partie temporale. Le fond de l'excavation est irrégulier et forme des terrasses. Il est difficile d'en apprécier la profondeur, mais on voit nettement qu'il est formé de deux parties : une partie plus obscure, qui est la plus profonde, et une partie plus blanche très brillante. Dans cette dernière partie, existe une tache ovale, d'où prennent naissance les vaisseaux de la papille. Ces vaisseaux, très sinueux, suivent le fond de l'excavation et s'y divisent en branches qui enjambent le bord du colobome en faisant un coude plus ou moins marqué.

Tout autour de l'anneau sclérotical, on voit de gros amas pigmentaires, surtout à la partie inférieure du colobome. Enfin tout le

reste du fond de l'œil est atteint de choro-rétinite diffuse, avec de nombreuses plaques d'atrophie choroïdienne.

Obs. V (VAN DUYSE, *Encyclopédie franç. d'ophtalmologie*). — Valentine B. . . , 14 ans.

O.G. : Microcornée de forme ovale à grand axe vertical. Macules cornéennes et opacités cristalliniennes. Pas de colobome de l'iris.

Le fond de l'œil présente les particularités suivantes. On voit d'abord un pseudo-disque optique, de l'étendue de quatre diamètres papillaires normaux. L'ensemble ovale est entouré en haut et en dedans par un liseré pigmenté et par un large anneau blanc circonscrivant tout le fond du disque qui est en retrait.

Le fond du disque est divisé par une travée médiane, saillante, s'élargissant en bas et en haut en deux ectasies, interne et externe. Cette travée à une teinte rougeâtre dans presque toute son étendue et notamment à sa partie supérieure élargie où l'on observe une ponctuation pigmentée. L'origine des vaisseaux rétinien est distante. L'excavation du disque est apparemment plus profonde à la partie inféro-interne, à en juger par la disparition en crochet des vaisseaux. L'ectasie nasale a une couleur gris-bleuâtre à sa périphérie, la temporale un reflet gris-rosé. Une plaque de coloration rougeâtre, de 1 diamètre papillaire environ, et constituée vraisemblablement par de la choroïdite, est adossée au bord externe, temporal du disque ; une autre plus petite est visible au-dessus du liseré délimitant.

La skiascopie indique une forte myopie.

V = 0, 1. Nystagmus horizontal.

O.D. : Présente un colobome du plancher englobant la papille.

Obs. VI (DE WECKER, *Ophtalmoscopie clinique*). — Femme de 22 ans.

O D. : Emmétropie. V = 1.

L'examen du fond de l'œil montre les particularités suivantes :

Le disque optique représente deux fois le diamètre d'une papille normale. Toute sa surface est excavée, formant une poche dont

l'enfoncement s'accuse progressivement de haut en bas en formant trois étages. En bas, le bord de l'excavation, surtout profonde en ce point, surplombe la poche, en sorte que celle-ci s'étend encore en dehors du rebord inférieur du colobome.

L'excavation, à la partie inférieure, offre une myopie de six dioptries.

L'émergence des vaisseaux centraux a lieu en haut, à une petite distance du bord supérieur du colobome.

Les vaisseaux supérieurs ne décrivent que de légères incurvations en franchissant la limite inférieure du colobome sur lequel ils n'exécutent qu'un court trajet. Quant aux vaisseaux inférieurs, ils s'enfoncent au-dessous du rebord inférieur de l'excavation, dans la partie la plus profonde de la poche, pour se réfléchir ensuite sur le rebord saillant de l'excavation.

Les bords de l'excavation, en dehors et surtout en dedans, sont garnis d'un liseré pigmenté. Le point d'émergement des vaisseaux centraux vers la partie supérieure du colobome et sur une zone transversale peu étendue, est d'une teinte assez rosée, mais le reste du colobome est blanc bleuâtre, ou gris dans les points où se font, par une courbe plus ou moins longue, les changements de niveau.

Pas d'autre altération du fond de l'œil.

Dans toutes les observations que nous venons de citer, il s'agit d'une excavation de la papille, plus ou moins considérable, mais occupant la totalité de la surface papillaire. Il n'en est pas toujours ainsi, et dans les deux observations que nous rapportons ci-dessous, il s'agissait d'une excavation partielle de la papille.

Obs. VII (REMAK, *Centralblatt für praktische Augenh.*, 1884).

— Jeune fille de 26 ans, venue consulter pour des troubles dépendant d'une asthénopie de degré moyen : conjonctivite simple légère, hypermétropie peu prononcée. A l'examen ophtalmoscopique, le nerf optique présentait un aspect insolite. La papille de l'œil droit avait à peu près les mêmes dimensions qu'à gauche,

mais elle était entourée d'une faucille offrant l'aspect d'un staphylome. Ce staphylome, de teinte grisâtre, atteignait sa plus grande largeur du côté de l'extrémité nasale de la papille ; ses deux pointes entouraient la papille en haut et en bas, embrassant environ les deux tiers de son périmètre. Les limites étaient dessinées par des amas de pigment choroidien, principalement le long du bord tourné vers la rétine.

Dans le champ de la papille, un peu au-dessus et en dehors du centre, se voyait une excavation physiologique profonde dont le bord supérieur était tout particulièrement bien découpé. La paroi interne restait un peu en dehors du niveau du reste de la papille ; de cette excavation partait une gouttière qui, après avoir traversé transversalement le champ de la papille, aboutissait à une fente profonde intéressant la moitié nasale de la papille et située tout près de son bord interne. Le bord de cette fente était nettement délimité en haut, en dedans et en bas, décrivant un arc. En dehors, la fente se délimitait d'une façon moins nette d'avec la gouttière qui y débouchait. Impossible de pénétrer du regard dans la profondeur de la fente ; la lumière réfléchie par le fond avait une teinte d'un blanc bleuâtre très intense. Peut-être faut-il conclure de là que le fond était en rapport avec la sclérotique ou la gaine du nerf optique. Toute la moitié nasale de la papille, située au pourtour de cette fente, occupait un niveau un peu moins élevé que les parties avoisinantes de la rétine. En pénétrant dans le champ du staphylome, les vaisseaux décrivent un léger arc à concavité dirigée en arrière pour aller de la rétine vers la gaine du nerf optique.

Pas d'anomalie dans la distribution vasculaire. Tous les vaisseaux évitent en quelque sorte le territoire occupé par la fente, sauf que deux veines côtoient ses bords supérieur et inférieur.

Pas d'autre anomalie du fond de l'œil.

Hypermétropie légère avec acuité visuelle bonne.

Obs. VIII. (PETIT, *Revue médicale de Normandie*, 1900). — L'enfant J. S..., 9 ans, est amené par ses parents parce qu'il se plaint de ne pas voir de l'œil droit.

Les yeux sont normaux extérieurement. La papille gauche réagit normalement à la lumière et à l'accommodation ; la papille droite, moyennement dilatée, ne réagit même pas faiblement. Le réflexe consensuel est normal.

L'œil droit présente une hypermétropie de $+ 0.75$. Les milieux de cet œil sont clairs. La papille présente un aspect anormal. Elle se présente, à l'image droite, sous forme de zone blanchâtre, d'un tiers plus grande que son diamètre habituel, un peu elliptique verticalement. La moitié temporale est blanche, excavée ; avec 3 dioptries on voit nettement le fond de l'excavation.

La moitié nasale, au contraire, semble irrégulière, anfractueuse et proéminent dans le vitré ; elle est plus grisâtre. A l'intersection des deux moitiés et empiétant sur la moitié nasale, on remarque une grosse tache pigmentaire ; on ne voit aucun vaisseau. Dans ses trois quarts externes, la papille est bordée par un anneau staphylomateux grisâtre assez irrégulier, d'une largeur d'un demi-diamètre de papille normale environ. Des bords de la papille se détachent, à la partie externe et à la partie interne, deux vaisseaux nettement séparés, petits et pâles. En suivant ces vaisseaux, on les perd bientôt à deux ou trois diamètres papillaires. Dans leur intervalle et dans la zone péripapillaire, on remarque trois ou quatre petites taches rondes, irrégulières, grises, tachées de pigment, semblables à celles que l'on observe dans certaines variétés de chorio-rétinite. Rien d'appréciable dans la région maculaire. Rien à la périphérie. $V = 0$.

L'œil gauche est emmétrope. L'acuité visuelle, le fond de l'œil sont normaux.

Rien d'intéressant dans les antécédents. Le père et la mère ont toujours été bien portants. La mère a eu six grossesses. Pas de fausses couches. Pas de trace de syphilis chez le père ou la mère. L'enfant n'a eu d'autre affection qu'une angine, il y a 8 mois. Il est vigoureux et bien constitué. Rien du côté des dents, des oreilles, du crâne, des membres.

Enfin, de ces cas de colobomes « purs », c'est-à-dire limités à la papille du nerf optique, il faut rapprocher

ceux où il y a coexistence sur un même œil de colobome du nerf optique et de colobome chorio-rétinien, les deux malformations ne se continuant pas l'une avec l'autre, comme il est de règle mais restant séparées l'une de l'autre par une étendue plus ou moins grande de fond d'œil normal. Nous en citerons comme exemple l'observation suivante :

Obs. IX (VAN DUYSSE, *Encyclopédie française d'ophtalmologie*).
— Clémence P..., 21 ans.

O. G.: Microcornée de forme circulaire. Pas de colobome de l'iris. Colobome chorio-rétinien typique légèrement déplacé en dehors. La forme générale est celle d'un ovale ou plus exactement d'une poire dont la pointe, située en haut et en arrière, est séparée du bord inférieur de la papille, par une languette de membrane du « fond normal ». La grosse extrémité, tournée en avant, se perd à la limite inférieure du champ ophtalmoscopique. Le bord latéral « flou » vers le haut, s'accroît en bas par suite de l'accumulation du pigment rétinien extra-colobomateux. Remarque analogue pour la marge nasale. Ponctuation pigmentée dans le colobome vers les marges de la partie moyenne; plaques irrégulières de pigment, surtout accumulées dans la partie inférieure. Une tache hémorragique existe en dehors du colobome, à un diamètre papillaire du disque optique, au niveau d'un volumineux vaisseau ciliaire postérieur traversant obliquement le colobome de haut en bas et de dehors en dedans.

Le niveau du colobome n'est que faiblement situé au-dessous de celui des tuniques oculaires limitantes. Les vaisseaux rétiniens passent en partie dans le domaine colobomateux. A ce dernier correspond une encoche périmétrique au-dessus de la tache aveugle. Amblyopie.

L'anomalie au niveau du nerf optique est révélée par l'agrandissement du disque, par l'excavation de sa partie inférieure et par le mode de distribution des vaisseaux rétiniens, notamment au bord inférieur.

O. D. : Colobome irien et colobome chorio-rétinien englobant la papille optique.

Toutes les formes intermédiaires peuvent exister au point de vue ophtalmoscopique entre le colobome et l'excavation physiologique et nous citerons, pour terminer, l'observation suivante se rapportant à une excavation congénitale énorme de la papille.

Obs. X (HILLION, *Arch. d'Ophtalmologie*), avril 1911

Excavation congénitale de la papille.

M..., 29 ans, gardien de la paix, vient consulter pour une vision défectueuse.

Il existe un astigmatisme myopique simple plus marqué à gauche.

A l'examen ophtalmoscopique, nous constatons une très grande excavation de la papille à gauche, une excavation moins marquée à droite.

L'aspect de ce fond d'œil est tel que nous songeons tout d'abord à un glaucome ; mais il n'existe aucun autre signe de cette affection ; le tonus est normal, l'acuité visuelle (avec correction), est de 4 à droite et 0,9 à gauche.

Les limites du champ visuel sont normales, pour le blanc et pour les couleurs ; la tache de Mariotte a ses dimensions habituelles ; il n'existe aucun symptôme subjectif permettant de penser à un état pathologique acquis de l'œil.

Aspect de la papille à gauche. — Les vaisseaux sont fortement déjetés du côté nasal ; on ne voit pas leur émergence véritable qui paraît être située au fond de l'excavation et est cachée par la zone non déprimée de la papille ; cette zone forme du côté nasal un croissant de coloration normale, d'une largeur égale à la cinquième partie environ du disque papillaire, et dont les deux extrémités se terminent au niveau du grand axe vertical.

Toute la zone restante est occupée par l'excavation qui semble se creuser progressivement du bord temporal vers le bord nasal.

Le fond en est lisse et blanc, sauf à la périphérie où il se colore légèrement au voisinage de l'anneau scléral.

Celui-ci est nettement marqué et tranche en une teinte blanche, limitée en dehors par l'anneau choroïdien gris-foncé, un peu diffus.

Les vaisseaux émergent de l'excavation en s'accolant à son bord temporal et en réalisant une figure analogue à celle que l'on observe dans une très grande excavation glaucomateuse.

Deux fines artérioles traversent horizontalement le fond de l'excavation et aboutissent au bord nasal où elles continuent leur trajet sur la rétine sans avoir formé de coude.

La choroïde et la rétine ne présentent aucune particularité.

Aspect de la papille à droite. — Ici les malformations sont beaucoup moins marquées. Peu de déjettement des vaisseaux en dehors. L'excavation physiologique est très grande, d'un blanc mat, limitée du côté temporal par une zone à peine colorée de la papille.

*
* *

Dans la description du colobome du nerf optique nous avons à étudier la forme générale de la malformation, ses bords, l'excavation elle-même, la disposition des vaisseaux, enfin les altérations chorio-rétiniennes concomitantes.

La forme générale de l'anomalie est tout à fait variable, mais cependant, malgré la diversité des images recueillies par les observateurs, on peut dire que dans toutes les observations il existe un agrandissement apparent du disque optique. Nous disons agrandissement apparent, car bien souvent et c'est le cas dans notre observation I, la papille ne semble pas beaucoup plus grande qu'une papille normale, mais son étendue paraît beaucoup plus considérable à cause du large staphylome qui l'entoure complètement et la malformation dans son ensemble

mesure deux à trois diamètres papillaires. Quoi qu'il en soit le disque, ou le pseudo-disque optique, est toujours plus ou moins agrandi ; sa forme est assez souvent régulièrement circulaire, quelquefois allongée dans le sens vertical.

Le colobome est ordinairement limité par un anneau scléral bien net, plus ou moins large, tantôt occupant toute la circonférence de la lésion, tantôt marqué seulement à la partie supérieure ou à la partie inférieure. Cet anneau scléral (limite sclérale de Liebreich) tranche par sa teinte d'un blanc mat sur le fond grisâtre de l'excavation colobomateuse et se trouve sur le même plan que la rétine avoisinante. En effet, on voit les vaisseaux passer sur son bord externe et de là sur la rétine ou le staphylome comme dans notre observation sans décrire d'inflexion. Autour de cet anneau scléral et le bordant, se voit en général une zone pigmentaire, mais zone pigmentaire non continue, constituée par des amas irréguliers de pigment noirâtre, qui s'accumule en certains endroits et empiète même sur l'anneau scléral. Il y a un bouleversement du pigment, un trouble dans sa répartition qui indique bien que cette région a été le siège d'un trouble de développement. Parfois enfin, l'anneau scléral manque complètement ou presque complètement et la choroïde se prolonge jusque sur les bords de l'excavation qui sont simplement marqués par une légère pigmentation plus ou moins accentuée. Du côté du colobome, ces bords sont tantôt taillés à pic et les vaisseaux disparaissent brusquement dans l'excavation après l'avoir dépassé ; tantôt ils descendent en pente douce jusque dans le fond de l'excavation.

L'excavation elle-même est très intéressante à étudier et se présente dans des aspects très différents. Nous avons vu qu'elle pouvait être totale ou partielle. Occupons nous d'abord des excavations totales. Dans ces cas, au point de vue ophtalmoscopique la malformation ressemble tout à fait à une excavation glaucomateuse, par exemple. Elle en diffère cependant par certains points, en particulier par les irrégularités de son fond, quand elle n'est pas trop profonde pour qu'on puisse l'apercevoir nettement. On voit alors que ce fond est irrégulier, tomenteux, avec des parties en saillie et d'autres en retrait, ces dernières étant plus sombres et les autres plus claires et il existe ainsi des terrasses, des étages successifs dans l'excavation que l'on peut apprécier à l'ophtalmoscope. D'autres fois, ce que l'on voit dans le fond de l'excavation, ce sont des crêtes, des travées, d'aspect fibreux qui tranchent par leur coloration blanche et nacrée sur la couleur grise du colobome. Elles peuvent ainsi diviser l'excavation en deux ou trois cupules et s'il existe des vaisseaux à l'intérieur du colobome on peut les voir, en passant sur les travées, décrire un coude plus ou moins accentué. Ces travées sont souvent d'ailleurs difficiles à voir à un premier examen, et dans notre observation I il était nécessaire, pour les distinguer, de faire varier la distance de la lentille au globe. La profondeur de l'excavation est variable et peut se mesurer avec un ophtalmoscope à réfraction, en interposant des verres concaves de plus en plus forts, jusqu'à une vue nette du fond, trois dioptries correspondant environ à 1 millimètre.

Fréquemment la plus grande profondeur du colobome est à la partie inférieure et parfois même l'excavation s'étend au-dessous du bord inférieur du colobome, comme cela se produit dans les vastes excavations glaucomateuses avec éperon rétinien, de telle sorte qu'une partie de l'excavation n'est pas accessible à l'examen ophtalmoscopique et que les vaisseaux sont perdus de vue à ce niveau.

Cette disposition a été bien observée par Van Duyse, dans un cas de colobome du nerf optique, qu'il a publié dans les *Annales d'oculistique* de 1884.

« L'examen à l'image droite permet de rencontrer en allant de haut en bas :

- 1) Le fond de l'œil normal ;
- 2) Un rebord demi-circulaire séparant le fond normal de l'œil d'une cavité située plus bas et qu'il surplombe ;
- 3) Une cavité limitée en haut par le rebord demi-circulaire décrit ; elle est progressivement approfondie de bas en haut et d'avant en arrière, surtout du côté temporal ;
- 4) Un nouveau rebord blanc jaunâtre, séparant transversalement l'excavation située au-dessus d'un demi-disque blanc situé au-dessous ;
- 5) Le demi-disque blanc très peu excavé ;
- 6) Le fond normal de l'œil.

Se basant sur cette étude, Van Duyse représente la coupe du fond de l'œil de ce malade de la façon suivante :

- 1) Fond normal de l'œil ;
- 2) Portion antérieure de la surface papillaire réfléchiée en arrière. La papille occupe deux plans : sa portion antérieure directement visible, est située dans le plan normal à l'axe du regard ; sa portion postérieure se recourbe en arrière pour se diriger de bas en haut

vers le *cul-de-sac sous-papillaire*, formé par la distension des gaines du nerf optique à ce niveau ;

3) Cavité visible à l'ophtalmoscope et conduisant dans l'ectasie de la gaine optique ;

4) Rebord saillant ;

5) Demi-disque blanc qui est le prolongement de la gaine optique ou sclérotique normale ;

6) Enfin fond d'œil normal.

La distribution vasculaire qui constitue pour quelques auteurs la caractéristique du colobome du nerf optique, se présente, suivant Caspar, sous trois formes.

1). Le disque optique opère un retrait marqué en arrière dans la partie inférieure. De cette partie, la plus profonde, naissent les vaisseaux irrégulièrement distribués et se répandant, les inférieurs avec un coude dans la partie inférieure de la rétine, les supérieurs remontant sur le disque. Tantôt, si on consulte les images ophtalmoscopiques, ces derniers paraissent sortir de la même excavation, tantôt les vaisseaux supérieurs naissent plus haut sur le disque même et plus ou moins rapprochés.

2) Les vaisseaux viennent du milieu ou d'un point situé un peu plus près du bord supérieur du colobome. Leur distribution est irrégulière.

3) Les vaisseaux surgissent, déjà divisés de la périphérie du pseudo-disque ou de l'expansion en entonnoir ou en ampoule du pseudo-disque. C'est là la disposition la plus rare et c'est celle qui est représentée notamment dans notre observation I et dans celle de M. Terrien.

En réalité, les vaisseaux affectent dans leur répartition et leur origine la plus grande variété. D'ailleurs, quels sont ces vaisseaux ? Ils viennent soit de l'artère centrale

de la rétine, dans les cas où le pédoncule optique de la vésicule oculaire s'est fermé sur le vaisseau central, soit lorsque les vaisseaux centraux manquent ou sont restés en dehors du pédoncule, des vaisseaux ciliaires postérieurs qui assurent la nutrition. Ces derniers courent le long de la gaine externe et dans l'espace intervaginal du nerf, puis perforent le plancher du colobome, arrivent dans sa partie inférieure et envoient de là des branches sur la papille et par dessus le bord inférieur du colobome, conformément au premier mode de distribution de Caspar. Lorsque l'artère centrale est correctement placée dans le pédoncule optique, elle se divise en plein disque colobomateux (deuxième mode de Caspar) et cette condition est réalisée dans l'observation de Van Duyse, que nous avons relatée (Obs. II).

Quant au troisième mode, qui est celui de notre observation et de celle de M. Terrien, il peut s'expliquer de la façon suivante : ou bien l'excavation est trop profonde et empêche de voir la naissance des vaisseaux dans le fond du colobome, ou bien (et un cas de ce genre exactement semblable au nôtre a été rapporté par Görlitz) les vaisseaux pénètrent bien au voisinage de l'axe du nerf, se divisent au-devant de la lame criblée, mais ils sont masqués dans les parties centrales du colobome par un tissu riche en cellules et une épaisse couche de fibres optiques, de telle sorte qu'ils n'apparaissent qu'à la périphérie du pseudo-disque, déjà divisés, et en formant un crochet sur son bord.

La façon dont se comportent les vaisseaux sur les bords est d'ailleurs variable avec la profondeur et la forme de l'excavation. La plus grande profondeur étant

généralement à la partie inférieure, c'est à ce niveau que les vaisseaux font le coude le plus marqué, et nous avons vu qu'ils peuvent même disparaître pendant une partie de leur trajet, si l'excavation est prolongée par un cul-de-sac sous-papillaire.

Quant aux altérations de l'œil qui peuvent coexister avec le colobome du nerf optique, elles sont de deux sortes : inflammatoires ou congénitales.

Les premières sont importantes à considérer, car nous verrons, en effet, que c'est sur leur présence qu'a été édifiée une des théories pathogéniques des colobomes de l'œil. Ce sont des lésions de chorio-rétinite, à un degré variable mais qui se retrouvent à peu près dans toutes les observations.

Tout d'abord, il existe ordinairement, comme c'est le cas dans notre observation I, un large staphylome de choroïdite atrophique, de couleur blanche éclatante, entourant le colobome et d'aspect identique à celui que l'on rencontre dans les fortes myopies. En plus, on trouve disséminées un peu partout dans le pôle postérieur de l'œil des lésions de choroïdite pigmentaire, constituées par de petits amas de pigment noir, distribués irrégulièrement mais surtout autour de la papille, avec ça et là de petites plaques d'atrophie choroïdienne. Everbusch a signalé la chorio-rétinite centrale, et Caspar la rétinite pigmentaire. Enfin, en dehors des altérations des membranes profondes, on peut trouver des traces d'inflammation dans d'autres parties de l'œil et en particulier du côté de l'iris. Nous reparlerons d'ailleurs de ces altérations inflammatoires à propos de la pathogénie.

Toutes les altérations congénitales de l'œil peuvent se

rencontrer avec le colobome du nerf optique. Très fréquemment, on note la coexistence d'un colobome choroïdien, soit qu'il englobe la papille, soit qu'il demeure distant de cette dernière. Les reliquats du système vasculaire fœtal ont été fréquemment relevés, notamment par Becker, Remak, Van Duyse. Ont été signalées également les plaques de fibres à myéline et M. Assicot en a rapporté une observation dans son excellent travail sur les colobomes du nerf optique ; les cataractes polaires antérieure ou postérieure ; les reliquats de la capsule vasculaire fœtale, etc. Du côté du segment antérieur de l'œil, on a rencontré fréquemment le colobome de l'iris, la micro-cornée et enfin les colobomes des paupières. Dans 20 % des cas, le colobome du nerf optique se trouve en des yeux microphthalmes et c'est là un fait qui doit retenir notre attention au point de vue de la pathogénie.

En dehors de l'œil, on peut trouver des malformations cranio-encéphaliques (acranie, anencéphalie) et aussi des malformations générales, asymétrie faciale et crânienne, voûte palatine ogivale, vices de développement du pavillon de l'oreille, syndactylie, polidactylie, malformations du rachis, etc.

Il est vrai aussi que dans quelques cas on ne trouve aucune autre malformation que le colobome optique au point de vue oculaire ou général, comme c'est le cas dans notre observation.

Les symptômes fonctionnels sont variables, mais cependant dans le plus grand nombre des cas, l'acuité visuelle est très mauvaise. Bien que 20 % des cas de colobomes du nerf optique se présentent en des yeux microphthalmes chez lesquels on pourrait tout d'abord

penser à l'hypermétropie, ces yeux sont le plus souvent atteints de myopie et de myopie forte avec un astigmatisme plus ou moins considérable. Très rarement l'acuité visuelle peut être intacte et nous avons cité un cas de ce genre dans nos observations (Obs. VI).

Le plus souvent l'œil est très fortement amblyope : il voit les mouvements de la main, on a seulement la perception lumineuse. Enfin la vision peut être nulle (Caspar, rétinite pigmentaire).

Le champ visuel fournirait des indications intéressantes si l'extrême amblyopie de l'œil ne rendait souvent cette recherche impossible. Certains auteurs ont cependant noté l'agrandissement de la tache de Mariotte, ce qui va bien avec l'augmentation de la surface du disque optique. Van Duysel l'a trouvé faiblement rétréci en dehors et en bas ; Niden rétréci surtout dans sa partie supérieure. Dans notre cas, une petite partie de la rétine nasale semblait seule douée de perception. Il va de soi que lorsqu'il existe un colobome du plancher et que l'amblyopie n'est pas trop considérable, on trouve dans le champ visuel une encoche qui répond à la malformation et indique l'absence de rétine à ce niveau.

L'évolution du colobome du nerf optique est stationnaire ; la lésion ne se modifie pas évidemment, mais l'amblyopie qui en résulte crée du côté de l'équilibre de l'œil des complications importantes. L'œil, même s'il n'est que faiblement amblyope, ne participe pas à la vision binoculaire, et n'étant pas constamment sollicité par les efforts de convergence, il se dévie en strabisme externe et c'est souvent pour que nous apportions un remède à cette difformité que le malade vient nous

trouver. Ce qu'il faudra faire dans ces cas de strabisme externe amaurotique, c'est un avancement musculaire du droit interne et se garder de la ténotomie du droit externe, qui dans l'impossibilité où nous sommes de rendre la vision binoculaire par les exercices diploscopiques, serait capable, au bout de quelque temps, de donner du strabisme interne.

D'autres fois, l'œil colobomateux est atteint de mouvements nystagmiques, nystagmus horizontal ordinairement, et la thérapeutique est dans ce cas beaucoup plus limitée.

Enfin, en terminant cette étude clinique des colobomes du nerf optique, nous dirons quelques mots des croissants sous-papillaires décrits par Fuchs (de Liège) de nature encore très discutée, étant considérés par les uns comme un colobome de la gaine du nerf optique et par les autres comme un colobome rudimentaire de la choroïde adjacente. Ces croissants ou cônes sous-papillaires se présentent à l'examen ophtalmoscopique de la manière suivante : la papille dont la forme est variable, mais représente souvent une ellipse à axe horizontal ou oblique, se trouve flanquée à sa partie inférieure d'une figure en forme de demi-lune, de ménisque ou de faux, qui embrasse la moitié inférieure de la papille et se perd en dedans et en dehors dans l'anneau sclérotical, comme s'il n'était qu'un élargissement de cet anneau. La teinte de ce croissant est blanche ; son bord inférieur tranche nettement sur le fond de l'œil et est souvent limité par une liseré pigmentaire. En somme, c'est comme aspect, un staphylome myopique ordinaire, mais qui, au lieu de se trouver accolé à la partie externe de la papille, est

accolé à sa partie inférieure. Cette localisation à la partie inférieure de la papille n'est d'ailleurs pas constante et il existe des cônes congénitaux occupant un autre emplacement. Vossius, qui a examiné 111 yeux atteints de cônes congénitaux, l'a trouvé 75 fois en bas, 8 fois en bas et en dedans, 9 fois en dedans, 5 fois en haut, 8 fois en haut et en dehors, 6 fois en bas et en dehors. Ces cônes sont ordinairement sur le même plan que les membranes environnantes, ou légèrement excavés, et Elschnig a basé sur ce caractère la différenciation de ces malformations en cônes ou en colobomes vrais. Pour lui, si le staphylome adjacent à la papille est sur le même plan que la rétine environnante, il s'agit probablement d'une cône; si elle est en retrait, il s'agit d'un colobome.

L'éctasie indiquerait la nature colobomateuse; cependant, comme le fait remarquer Van Duyse, si l'éctasie fait défaut, on ne peut toutefois conclure contre l'existence du colobome, et Elschnig lui-même conclut à l'impossibilité de distinguer dans tous les cas entre le cône inférieur et le colobome, « qui sont deux modalités anatomiques ayant une expression ophtalmoscopique parfois la même » et l'examen clinique sera le plus souvent impuissant à nous dire, en face d'une malformation de ce genre, si le nerf optique est ou n'est pas intéressé, et s'il n'y a pas combinaison de l'anomalie du nerf optique avec un colobome de la choroïde. La réfraction de ces yeux atteints de croissants sous-papillaires est en général myope ou astigmatique et l'acuité visuelle très réduite. Il est certain qu'il s'agit là d'une malformation congénitale, mais dont il est difficile de préciser la nature exacte.

PATHOGÉNIE

Il est nécessaire, pour comprendre les théories pathogéniques des colobomes, de bien connaître le développement embryologique de l'œil. Nous l'exposerons aussi succinctement que possible.

L'étude du développement du globe oculaire montre que celui-ci n'est qu'une émanation du système nerveux central. Sur l'embryon de 3 millimètres, avant l'occlusion complète du tube médullaire, la vésicule cérébrale antérieure émet latéralement deux expansions creuses qui sont les vésicules oculaires primitives. Le pédicule qui rattache chaque vésicule oculaire au cerveau porte le nom de pédoncule optique. La cavité de chaque vésicule communique par ce pédicule, qui est également creux, avec le troisième ventricule dont elles ne sont qu'un prolongement. Les diverses parties de cette vésicule primitive vont se développer d'une façon inégale et tandis que les parois externe et supérieure se développent très lentement, les parois interne et inférieure subissent un accroissement rapide. Il en résulte qu'à un moment donné cette paroi interne et inférieure, ne trouvant plus assez de place pour s'étaler librement, est obligée de se replier sur elle-même et de déterminer

ainsi à la partie inférieure de la vésicule oculaire la formation d'une gouttière, d'une fissure qui s'étend depuis le bord de la vésicule jusqu'à une certaine distance de l'insertion proximale du nerf optique : c'est la fente ou fissure rétinienne, la fente embryonnaire ou fente fœtale de l'œil. Puis les bords de cette gouttière se rapprochant de plus en plus finissent par s'accoler et renferment ainsi à leur intérieur une seconde cavité, qui est la vésicule oculaire secondaire, vésicule qui communique avec le tissu ambiant par une fente à direction antéro-postérieure, la fente fœtale.

Pendant ce temps, et au moment où le feuillet distal de la vésicule oculaire primitive commençait à s'invaginer, l'ectoderme situé en avant de lui prolifère, s'épaissit et constitue une cupule ouverte à l'extérieur dont le pédicule se rétrécit progressivement et finit par disparaître. Ainsi se détache de l'ectoderme une vésicule épithéliale, la vésicule cristalline, qui formera plus tard le cristallin. Cette vésicule se trouve ainsi en rapport avec l'extrémité antérieure de la fente fœtale, mais comme l'a bien montré Mathias Duval, son développement n'a aucun rôle dans la formation de la vésiculaire oculaire secondaire, et elle ne repousse pas devant elle le feuillet distal de la vésicule primitive, comme le voulaient certains embryologistes. Le cristallin demeure étranger à cette invagination ; elle s'observe chez la myxine, poisson dépourvu de cristallin.

A ce moment du développement de l'œil, l'ensemble figure une sorte de cloche, dont le sommet est rattaché à l'encéphale par le pédicule optique et dont l'extrémité antérieure est comblée par le cristallin. On donne à cet

ensemble le nom de globe oculaire primitif. Tout autour de lui le mésoderme se condense et lui constitue une enveloppe complète, qui se continue avec les méninges cérébrales.

Voyons maintenant comment vont se former les membranes qui entrent dans la constitution de l'œil.

La rétine naît de la transformation des deux lamelles ou feuillets de la vésicule oculaire secondaire qui subissent une destinée différente. De bonne heure et pendant l'évolution de la vésicule cristallinienne, le feuillet interne s'épaissit par suite de la multiplication très active des cellules qui le constituent, tandis que le feuillet externe s'amincit. La cavité qui les séparait se réduit et disparaît, les deux feuillets se soudant et la vésicule oculaire secondaire ne comporte plus qu'un feuillet. Le feuillet externe dont les cellules se disposent sur une seule rangée fournit seulement la couche pigmentaire de la rétine. Le feuillet interne fournit la rétine proprement dite en donnant les neuf autres couches qui la constituent chez l'adulte. Il faut noter d'ailleurs que cet épaississement du feuillet interne ne se produit qu'au niveau de la partie postérieure (rétine proprement dite) et qu'au contraire la partie antérieure s'amincit; chez l'adulte, en effet, la rétine n'est plus représentée à partir de l'*ora serrata* que par la couche limitante interne de la rétine, accompagnée de la couche pigmentaire.

Le nerf optique se développe aux dépens du pédicule optique que nous avons vu relier la vésicule optique au cerveau intermédiaire. Si nous considérons ce pédicule optique dans les premiers stades du développement, au moment où la fente fœtale n'est pas encore fermée,

nous voyons qu'il est formé de deux portions : une partie invaginée, creusée à sa face inférieure d'une gouttière qui n'est que la continuation de la fente de la vésicule et une partie proximale, creuse, qui est située en arrière de la précédente. Comme pour la vésicule, les deux bords de la gouttière de la partie invaginée se rapprochent peu à peu et finissent par se rejoindre, englobant à l'intérieur du nerf optique la future artère centrale de la rétine, qui y arrive préformée d'après la plupart des auteurs. Cette fermeture de la fente oculaire qui commence chez l'homme à la quatrième semaine, se termine de la sixième à la septième semaine. Mais dans quel sens s'effectue-t-elle ? Von Amnon avait admis que l'occlusion se faisait d'avant en arrière ; mais la plupart des auteurs se sont prononcés pour une autre direction et l'opinion actuelle est que la fermeture de la fente rétinienne se fait d'arrière en avant. Enfin, on a également admis que la fente existait le plus longtemps au voisinage du nerf (Nuel).

Quoi qu'il en soit, au moment où cette oblitération de la fente fœtale s'achève, c'est-à-dire vers la septième semaine, le canal central du pédicule optique disparaît et se ferme du cerveau vers la rétine. Les deux tronçons du nerf se transforment en un cordon plein par suite de la prolifération des cellules de la paroi, et ce cordon va servir de conducteur aux fibres optiques. Mais d'où viennent ces fibres optiques ? Se dirigent-elles du cerveau vers la rétine ou de la rétine vers le cerveau ? C'est là une question des plus discutées. Pour les partisans de l'origine centrifuge (Kolliker) les fibres optiques naissent de cellules ganglionnaires de la couche

optique et des tubercules quadrijumeaux. Pour les partisans de l'origine centripète, elles naissent des neuroblastes de la rétine dont les fibres centripètes passent par le pédoncule optique pour gagner le cerveau. Enfin. Ramon y Cajal et His ont émis une opinion mixte et estiment que le nerf optique contient des fibres centripètes et des fibres centrifuges, venant les unes des cellules ganglionnaires de la rétine, les autres des cellules ganglionnaires du cerveau.

Quoi qu'il en soit, après l'apparition des fibres optiques, l'extension du nerf semble condenser le mésoderme environnant et il s'entoure d'une couche de cellules d'abord unique qui va se différencier ultérieurement en deux autres : une couche interne, la gaine piale qui se continue d'une part avec la pie-mère, d'autre part avec la choroïde ; une couche externe, gaine durale, qui n'est que le prolongement de la dure-mère du cerveau et se continue dans la sclérotique de l'œil.

Ainsi constitué, le nerf optique, entouré de ses gaines et contenant dans sa portion la plus proche du globe, l'artère centrale de la rétine, s'étend jusqu'à la surface interne de la rétine. Au point où les fibres nerveuses pénètrent dans la rétine, il se forme généralement une dépression légère, en cupule ou en entonnoir, qui constitue l'excavation physiologique de la papille, qui conserverait pendant longtemps, d'après Ucke, un revêtement épithélial, reliquat épithélial séparé des éléments du pédicule par le mode de pénétration des fibres optiques.

Si nous avons insisté un peu longuement sur le développement du nerf optique, c'est qu'il sert de pivot aux théories pathogéniques des colobomes dont il est le siège.

En revanche, nous passerons très rapidement sur le développement des autres parties constituant le globe oculaire. Nous avons déjà vu que le cristallin se développe au dépens de la partie de l'ectoderme qui arrive au contact de la vésicule oculaire. Les parois de la vésicule cristallinienne s'entourent bientôt d'une mince cuticule qui s'épaissit peu à peu et constitue les cristalloïdes antérieure et postérieure. A la surface de cette capsule se développe vers le 2^e mois un réseau vasculaire alimenté par les branches de l'artère hyaloïdienne et qui constitue la capsule vasculaire du cristallin, qui, au niveau de la pupille, porte le nom de membrane pupillaire. Le corps vitré est représenté à son origine par les éléments mésodermiques emprisonnés par l'invagination de la vésicule oculaire entre elle et la vésicule cristallinienne. Dans son intérieur chemine l'artère hyaloïdienne qui n'est que la continuation de l'artère centrale de la rétine. Elle se ramifie à la face postérieure du cristallin pour former la capsule vasculaire.

Le développement du tractus uvéal est plus compliqué et plus discuté. Cependant il semble bien établi actuellement que l'origine du corps ciliaire et de l'iris doit être rapporté à la rétine, à l'ectoderme et non à la choroïde, au mésoderme. Entre le deuxième et le troisième mois de la vie intra-utérine, la portion antérieure de la rétine s'accroît en avant pour s'avancer au-devant de la face antérieure du cristallin et circonscrit en avant de lui l'orifice de la future pupille. Tandis que cette portion située en avant du cristallin s'amincit, celle qui est restée derrière lui s'étale en surface et constitue les procès ciliaires. Le mésoderme en s'organisant en avant de

l'assise rétinienne de l'iris y engendrera le tissu connectif proprement dit, ainsi que les vaisseaux. Quant à la choroïde proprement dite, elle provient du mésoderme périvésiculaire, qui disposé d'abord en une couche unique, se différencie à la fin de la sixième semaine en une couche interne qui sera la choroïde proprement dite et une couche externe qui formera la sclérotique et la cornée. La séparation de cette dernière membrane d'avec la choroïde s'opère tardivement et n'a lieu chez l'homme que vers le troisième ou quatrième mois.

Le colobome du nerf optique n'est qu'un chapitre spécial de malformation fissuraire. De même qu'à la face, le défaut de soudure des bourgeons embryonnaires donne lieu à des becs-de-lièvre plus ou moins étendus, de même au niveau de l'œil, les défauts de fermeture de la fente oculaire donneront lieu à des malformations qui pourront s'étendre sur toute la longueur de cette fente ou se localiser en un point.

Pour ce qui est des colobomes qui siègent au niveau de la fente oculaire fœtale (colobomes typiques) il paraît difficile de ne pas les rapporter à un défaut de fermeture de cette fente.

Comme le dit Van Duyse, « la théorie des colobomes typiques est fissurale ou elle ne l'est pas. Tel est le double courant d'idées qui s'est produit à son sujet. Les théories non fissurales ont vécu. »

Mais, outre qu'elle n'explique en rien la cause de cet arrêt de développement de la fente oculaire et se borne seulement à constater un fait, la théorie fissurale se trouve dans un embarras extrême pour donner une

explication des colobomes situés en dehors de la fente (colobomes atypiques) dont l'existence n'est pourtant pas douteuse. Ces difficultés ont donné naissance à une nouvelle théorie des colobomes, la théorie inflammatoire et en ont fait le succès.

Telles sont les deux théories qui se sont proposé d'expliquer la genèse des colobomes de l'œil. D'ailleurs elles ne sont pas du tout opposées, mais bien plutôt, elles se complètent mutuellement, l'une expliquant le mécanisme, la manière dont se produit la malformation, l'autre en donnant la cause de cet arrêt de développement.

La théorie fissurale des colobomes typiques a été pour la première fois énoncée par Von Ammon et après lui par Remak, Schöler et Kölliker. Elle fut pour la première fois défendue par Manz. Ces auteurs ont considéré les colobomes de la choroïde et du nerf optique comme le résultat d'une fermeture incomplète de la fente embryonnaire. « Supposons, comme le dit bien Picqué dans sa thèse d'agrégation, qu'à un moment voisin du début de l'évolution du globe oculaire, il survienne un trouble dans la fermeture de la gouttière optique, il en résultera une réunion tardive ou irrégulière des deux bords de ce canal. Or, nous savons que le pédoncule optique n'est qu'un organe conducteur ou d'appui pour les fibres optiques qui ont une direction centripète. Ces dernières ne pouvant combler la partie antérieure du pédoncule optique, restée trop large par suite du défaut de soudure des deux bords du canal à ce niveau, s'étaleront le long de la gaine externe du nerf et les branches sanguines qui doivent vasculariser la rétine dériveront de l'artère centrale en un point situé plus en

arrière qu'à l'état normal : de là la grande distance des points d'origine apparents des vaisseaux rétinien ». Telle est la théorie fissurale.

Il est certain qu'il est difficile de ne pas voir dans l'origine des colobomes papillaires un trouble survenu, à sa partie postérieure, dans l'évolution de la fente rétinienne embryonnaire. D'autre part, leur existence isolée en dehors d'un colobome du tractus uvéal, leur assigne une origine précoce dans le développement de l'œil, surtout si l'on admet que la fente oculaire se ferme d'arrière en avant, l'occlusion s'achevant vers la fin de la 7^{me} semaine. Quant à la cause primitive du développement defectueux du nerf optique à sa partie antérieure, elle est très diversement interprétée par les auteurs et beaucoup plus discutée. Manz faisait intervenir trois facteurs : 1^o un trouble dans le processus de fermeture de la fente fœtale ; 2^o un développement secondaire vicieux du tissu mésodermique ; 3^o l'expansion et l'ectasie du tissu cicatriciel ainsi engendré et dues à la pression intra-oculaire. Ainsi pour lui la cause de l'obstacle à la fermeture de la fente résiderait dans l'invagination d'un tissu mésodermique organisé, opérant mal la régression physiologique. Hess émit une autre opinion. Pour lui la cause principale des anomalies congénitales du nerf optique et de la choroïde, c'est la persistance de la corde du mésoderme qui s'enfonce normalement avec les vaisseaux hyaloïdiens par la fente embryonnaire pour former le corps vitré et la cristalloïde, et Hess avait basé cette opinion sur l'examen anatomique de cinq yeux colobomateux qui présentaient tous une corde mésodermique étendue de la sclérotique, un peu au-dessous du nerf

optique, jusqu'à la cristalloïde et même au bord scléro-cornéen.

Bach, qui a eu l'occasion d'examiner les yeux d'un fœtus de lapin atteint de colobome, a constaté dans les deux yeux une corde de tissu conjonctif s'étendant du nerf optique au cristallin et il s'associe pleinement à la théorie de la genèse des colobomes émise par Hess.

Van Duyse reconnaît la cause primitive des malformations oculaires dans les lésions du cerveau. Pour lui toutes les malformations oculaires, l'anophtalmie, la cyclopie, la microphthalmie, les colobomes du plancher, les kystes colobomateux ne seraient que les degrés successifs d'une même malformation dont l'origine serait un trouble survenu dans l'évolution du cerveau primitif. Cette opinion avait déjà été émise par Kundrat qui avait pratiqué l'examen de nombreux cas de microphthalmie qui lui avait toujours révélé la présence de troubles de développement du cerveau. Van Duyse les a retrouvés chez des cyclopes porteurs de colobomes à divers degrés. Et ainsi l'anomalie cérébrale, qui est souvent l'hydrocéphalie, pourrait déterminer trois lésions possibles dans le domaine de la fente fœtale : soit un colobome simple avec fermeture normale de la fente fœtale pour la sclérotique et anormale pour la rétine et la choroïde, soit un colobome avec ectasie de la sclérotique qui, n'atteignant pas son épaisseur normale, se laisse distendre par la pression intra-oculaire jusqu'à former une poche ; soit enfin des kystes colobomateux qui résultent du refoulement du plancher oculaire au niveau de la fente fœtale. Ainsi pour Van Duyse la filiation des accidents serait la suivante : état pathologique des enve-

loppes embryonnaires, qui déterminerait des soudures avec la surface ectodermique, surtout une angustie du capuchon amniotique, d'où résulterait une entrave mise au développement du cerveau intermédiaire avec retentissement consécutif sur le globe en voie de formation. Mais la lecture des observations publiées jusqu'ici montre que souvent on ne trouve pas de lésions appréciables des centres nerveux. Dans bien des cas, à l'autopsie, et même chez des sujets porteurs d'anomalies multiples du globe oculaire, on a trouvé un cerveau normal, des couches optiques et un corps strié de volume ordinaire et pas la moindre hydrocéphalie. On ne peut donc appliquer cette opinion de Van Duyse à tous les cas et d'ailleurs même si nous l'admettions, il faudrait bien attribuer la cause de ce trouble de développement du cerveau à un état pathologique maternel retentissant sur l'embryon, c'est-à-dire à une infection et nous tombons dans la théorie inflammatoire.

Von Hippel, un des défenseurs les plus autorisés de la théorie fissurale, s'est élevé avec force contre ces différentes hypothèses. Il ne croit notamment ni à l'action d'une diastase de la fente fœtale par le liquide intracérébral ou la pression amniotique, ni à l'action des toxines retentissant sur les vésicules oculaires. Pour lui, un facteur prime tout dans l'étiologie des colobomes ; il est de beaucoup le plus important, s'il n'est pas le seul : c'est l'hérédité. Il est certain qu'il n'est pas rare de voir le colobome atteindre les membres d'une même famille avec une fréquence qu'il est impossible de considérer comme une coïncidence. Weyert a décrit 10 colobomes qu'il a observés dans trois générations d'une famille de

Saint-Pétersbourg. Chez un vieillard de 70 ans, le colobome existait sur l'œil gauche avec une excavation physiologique mais très marquée de l'œil droit ; parmi ses enfants, trois étaient porteurs de colobomes dans les deux yeux, deux autres avaient les yeux normaux ; enfin parmi ses petits-enfants, une petite fille présentait un colobome papillaire double, un autre un colobome de l'œil droit, un quatrième un colobome de l'iris et trois autres avaient les yeux normaux.

Pflüger a rapporté l'histoire d'une famille dans laquelle la mère était microcéphale et microphthalme, un enfant avait un colobome du nerf optique et de la choroïde, et un frère et une sœur de la mère étaient également porteurs de malformations oculaires.

De Wecker a cité l'observation de trois sœurs, dont l'une était atteinte de colobome de l'iris, l'autre de colobome choroïdien et la troisième de colobome du nerf optique.

Pfanmüller et d'autres auteurs encore ont rapporté des exemples analogues qui ne permettent pas de douter de l'hérédité du colobome.

Von Hippel lui-même a pratiqué de nombreux examens embryologiques poursuivis sur la descendance d'un lapin porteur d'yeux colobomateux. Il a ainsi examiné anatomiquement 112 yeux sur lesquels il a trouvé 28 colobomes. Il dit n'avoir trouvé sur aucun traces d'une inflammation quelconque, et il est estimé que l'on doit voir dans l'hérédité le facteur unique des colobomes, les autres causes lui paraissant peu probables ou hypothétiques. Mais, en fin de compte, l'hérédité n'explique rien et c'est là tout simplement un fait que nous

constatons, mais ce n'est point du tout une explication et Von Hippel le reconnaît dans les lignes suivantes : « L'apparition du colobome chez les membres d'une même famille a été vue avec une certaine fréquence. Si des malformations de même espèce ou équivalentes ne sont point connues chez les ascendants, la supposition d'une influence héréditaire remontant à une époque très éloignée et, par suite, perdue de vue, ne se heurte pas à une difficulté principielle. On pourrait, il est vrai, objecter qu'en attribuant au colobome une cause héréditaire, on consigne un fait sans en fournir l'explication. Mais on ne peut exiger de l'examen des colobomes, qu'il élucide le problème de l'hérédité (Von Hippel). »

De tout ceci, il résulte que les partisans de la théorie fissurale n'ont pas donné une explication satisfaisante des causes qui troublent l'évolution de la fente oculaire et produisent un colobome par inoclusion d'une partie de cette fente.

Mais d'ailleurs, si nous admettons ce mécanisme sans en rechercher la cause, qui reste obscure, nous voyons que la théorie fissurale est passible de quelques objections très sérieuses et auxquelles ses partisans n'ont pu répondre jusqu'ici d'une façon satisfaisante.

1) La théorie fissurale, si elle explique les colobomes siégeant à la partie inférieure du nerf optique et du plancher oculaire, se trouve en défaut lorsqu'il s'agit des colobomes siégeant à un autre point, c'est-à-dire des colobomes atypiques. Or ceux-ci ne sont pas rares. Nous avons cité au début de cette étude une observation de colobome atypique de la choroïde et du nerf optique. Nuel, Leplat, De Wecker, Remak ont signalé

des colobomes de la gaine du nerf optique siégeant à la partie temporale, et plus nombreux encore sont les cas de colobomes atypiques de l'iris et de la choroïde. Enfin il y a encore les colobomes centraux ou maculaires que la théorie de Manz ne pouvait expliquer.

On avait cherché à expliquer ces cas par la théorie de la rotation du globe oculaire imaginée par Vossius. Dans un travail paru en 1883, Vossius s'est attaché à démontrer que la fente oculaire se déplaçait peu à peu en dehors au cours du développement et il donnait comme preuve anatomique de ce fait la torsion que le nerf optique présente chez l'adulte immédiatement après son entrée dans l'orbite. Cette rotation, d'après lui, serait très prononcée puisqu'elle répondrait à un angle de 90 degrés au moins. Malheureusement cette hypothèse est aujourd'hui controuvée, au moins dans l'étendue indiquée par Vossius, comme l'ont montré les recherches de Deyl, de Henckel et de Van Duyse. Ces auteurs ont montré qu'en réalité, une légère rotation du nerf optique autour de son axe devait avoir lieu au cours du développement, mais qu'elle se faisait bien avant l'époque indiquée par Vossius et qu'elle était très faible, de quelques degrés à peine et, par suite, absolument incapable de permettre de donner une explication satisfaisante des colobomes situés en dehors de la fente oculaire et surtout des colobomes maculaires.

Manz et Hirschberg avaient essayé d'expliquer ces derniers en donnant chacun une interprétation différente. Pour Manz, la macula ferait partie de la fente oculaire, au début du développement et s'en séparerait plus tard à la suite de la rotation du bulbe. Pour Hirschberg, la

fente s'étendrait un peu au delà du futur nerf optique et dans cette partie de la fente fœtale située en dehors du nerf se formerait la macula. Mais, d'une part, la théorie de Vossius, comme nous venons de le dire, est aujourd'hui inadmissible et, d'autre part, les recherches de Chievitz ont établi que la macula ne commençait son développement que la 6^e ou 7^e semaine, c'est-à-dire à un moment où la fente oculaire est déjà fermée. Il semble donc bien que la macula est tout à fait indépendante de la fissure embryonnaire et que les colobomes dont elle est le siège n'ont aucun rapport avec son développement.

C'est alors que les recherches de Van Duyse ont permis de donner une interprétation nouvelle des colobomes atypiques et maculaires. Cet auteur, examinant l'œil d'un embryon de vache, y a trouvé une seconde fente oculaire, indépendante de la fente oculaire classique, mais confluent en avant avec elle, et en différent par l'absence de vaisseaux. Van Duyse en a conclu qu'il s'agissait là d'une fente atypique, colobomateuse dont la position et l'étendue pouvaient être variables et qui permettait de donner, par la même pathogénie que celle attribuée à la fente typique, une explication des colobomes atypiques et des colobomes maculaires. Comme le reconnaît Van Duyse lui-même, il est prématuré de conclure après ce seul examen, et il faut se montrer très réservé dans cette assimilation des colobomes typiques aux atypiques, tant que nous ne connaissons pas mieux la nature des fentes atypiques.

2^o On a constaté, en des yeux anatomiquement étudiés, la présence des deux feuillets de la rétine au sein du terri-

toire colobomateux, et c'est là une des objections les plus puissantes à la théorie de Manz. En effet, comment admettre que l'on trouve la rétine parfaitement formée au niveau du colobome, s'il est vrai que justement la malformation résulte du défaut d'occlusion de la gouttière fœtale dont les parois sont formées par les deux feuillets de la vésicule oculaire secondaire, c'est-à-dire par la future rétine. Et pour répondre à cette objection, certains partisans de la théorie fissurale ont imaginé l'hypothèse suivante : dans certains cas, disent-ils, les deux feuillets de la vésicule oculaire secondaire se comportent différemment. Tandis que le feuillet interne, qui doit former les couches internes de la rétine, achèverait normalement son évolution, l'occlusion ne se ferait pas au niveau du feuillet externe qui doit former l'épithélium pigmentaire et ainsi le colobome serait limité au feuillet externe de la rétine et à la choroïde. A la vérité, il s'agit là d'une pure hypothèse et non point d'une explication d'un fait, qui d'ailleurs paraît inexplicable si l'on admet la théorie fissurale.

3° Enfin l'on peut faire à cette théorie une troisième objection. La fente fœtale se ferme à une époque très précoce de la vie intra-utérine, vers la 7^e semaine, c'est-à-dire à un moment où le développement de l'œil est très peu avancé. Supposons une fermeture défectueuse ou incomplète de cette fente, d'où résultera un colobome; mais il paraît bien difficile d'admettre que malgré un trouble pareil apporté au développement, l'évolution ultérieure du globe pourra se faire normalement, alors que souvent la fente ne se sera pas fermée dans une grande étendue. Et ce n'est pas toujours ce que nous

constatons — et s'il est vrai que bien des yeux colobomateux sont microphthalmes, ils n'en ont pas moins une structure sensiblement normale et que dire alors des cas comme celui de notre observation où nous nous trouvons en présence d'un œil porteur d'un énorme colobome du nerf optique et par ailleurs parfaitement constitué ?

En résumé, la théorie fissurale constate un fait, explique la mécanique de la production des colobomes typiques. Elle reste muette quant à la cause et les différentes hypothèses émises à ce sujet ne sont pas satisfaisantes. Elle n'explique pas les colobomes atypiques et maculaires : telles sont les raisons qui ont fait le succès de la théorie inflammatoire qu'il nous reste à exposer.

Théorie inflammatoire. — La théorie inflammatoire des colobomes de l'œil a été édifiée par Deutschmann. Elle repose sur les examens ophtalmoscopiques qui montrent l'existence d'altérations inflammatoires concomitantes et sur les examens anatomo-pathologiques qui ont démontré la réalité de ces lésions. D'après cette théorie, il faut faire intervenir dans la genèse des colobomes la notion d'une lésion infectieuse, d'un processus inflammatoire intra-utérin qui amènerait à la suite un trouble dans la fermeture de la fente oculaire. Le plus souvent l'infection se localise au niveau de la fente fœtale, ce qui conçoit facilement, ce point étant un endroit de moindre résistance et celui par lequel arrivent à l'œil les vaisseaux porteurs des germes pathogènes, et ce qui nous explique que la très grande majorité des colobomes a pour siège la fente fœtale. Mais nous conce-

vons également bien que l'inflammation pourra se localiser en d'autres points, et en particulier au niveau de la macula, et y laisser des traces de son passage en entravant à ce niveau le développement normal des membranes oculaires.

Si nous nous plaçons d'abord au point de vue clinique, il est certain que les malformations congénitales de l'œil : microphthalmie, colobome de l'iris, de la choroïde ou du nerf optique, sont, avec une extrême fréquence, accompagnées d'altérations nettement inflammatoires. Nous pouvons même dire que dans le colobome tout ce que nous voyons fait penser à l'inflammation ; car en dehors de la chorio-rétinite diffuse atrophique et pigmentaire si fréquente, ces inégalités de niveau, ces travées, ces dépressions que nous rencontrons à la surface de tant de colobomes, et ce bouleversement du pigment, amassé en gros paquets dans le champ même de la malformation, tout cela n'est-il pas l'indice d'un travail inflammatoire survenu pendant le développement de l'œil ? Nous citerons encore à ce propos l'observation suivante :

Obs. XI (VAN DUYSE, *Annales d'oculistique*, 1881).

Il s'agit d'un œil porteur d'un colobome irien à direction inféro-interne.

L'examen à l'image renversée montre une surface d'un blanc bleuâtre, à reflets nacrés, tranchant avec netteté à gauche, en bas et à droite sur le fond rouge et plus ou moins régulier de l'œil. Cette surface située sur un plan plus profond que les parties environnantes, a la forme d'un trigone dont le sommet arrondi est

dirigé en bas et dont les côtés courbés vont rejoindre vers la région ciliaire une base inaccessible à l'examen.

De nombreuses inégalités de niveau partagent ce colobome profond en une série de dépressions et de reliefs. Des reflets lumineux comme métalliques s'observent spécialement sur les parties les plus saillantes et spécialement sur les brides qui séparent les excavations situées au nombre de sept sur le sommet du colobome. C'est au niveau des parties les plus éloignées, que l'on perçoit les teintes colorées les plus variées mais aussi les plus foncées.

Quant à la papille du nerf optique, c'est en vain qu'on la cherche au milieu de ces nombreux accidents de terrain. Toutefois, les vaisseaux ont une direction divergente, parcourant par la majeure partie le territoire du colobome. On s'aperçoit à leurs inflexions qu'ils suivent une pente plus ou moins déclive et aboutissent à cette série d'ectasies dont il vient d'être question. Les uns disparaissent en faisant un crochet au bord de ces cavités, comme au bord d'une excavation glaucomateuse ; d'autres pénètrent directement dans les tractus fibreux qui séparent ces dépressions ou les contournent pour disparaître. Parmi ces vaisseaux, il en est qui opèrent leur trajet exclusivement dans le colobome ; d'autres ne font que les traverser. A la périphérie, en dehors du colobome, le fond de l'œil est inégal ; à droite, il est rouge sombre, irrégulier, fortement pigmenté ; de ce côté et jusque vers la pointe du colobome, il n'existe aucun vaisseau rétinien. En contournant le colobome de droite à gauche, la teinte rouge sombre du fond va en se dégradant ; la couche pigmentée est de moins en moins fournie. A gauche et en bas apparaissent de nombreux vaisseaux choroïdiens et le fond est parsemé de points et de plaques jaunâtres. Vers le haut, les vaisseaux choroïdiens disparaissent entièrement, mais le pigment reparait et s'accumule ici sous forme de larges plaques irrégulières.

Nous pourrions citer encore bien d'autres observations dans lesquelles sont notées ces altérations inflammatoires. Dans certains cas même, ce n'est pas seulement dans le fond de l'œil que l'on trouve des traces d'inflammation,

mais ce peut être en d'autres points et en particulier au niveau de l'iris, comme en fait foi l'observation suivante :

Obs. XII (LECHNER, *Klinische Monatsbl. für Augenheilk.*, 1900).

Petite fille de 11 ans qui n'a jamais souffert des yeux, mais se plaint de voir moins bien depuis quelque temps. Bonne santé habituelle ; aucune maladie sauf la scarlatine, un an auparavant des maux de tête dans les premières années qui s'amendèrent progressivement depuis. Pas de convulsions. Mère bien portante ; grossesses et accouchements normaux ; a eu deux enfants sains avec des yeux normaux.

O. D. : L'iris offre les particularités suivantes : pupille plus petite qu'à gauche, piriforme, à grosse extrémité tournée en bas et en dehors. Aspect atrophique de l'iris et adhérences du bord pupillaire avec la cristalloïde antérieure.

Fond d'œil : A la place du disque optique, on voit une large plaque blanche fortement excavée ; cette excavation est de 2 ou 3 vers les bords et de 7 au centre. Les vaisseaux ne naissent pas d'un tronc commun mais émergent irrégulièrement de la périphérie. Tout autour du colobome se trouve un anneau pigmenté et plus en dehors une zone d'atrophie choroïdienne surtout marquée en bas. Partout ailleurs, la choroïde paraît saine.

$V = \frac{1}{8}$ avec — 2 (— 4 axe 70 temporal).

O. G. normal.

En somme, œil droit porteur d'un colobome du nerf optique, avec vestiges d'iritis fœtale qui a laissé comme traces des synéchies postérieures. L'auteur en conclut que la malformation du nerf optique est, dans ce cas du moins, d'origine inflammatoire.

Enfin les colobomes du fond de l'œil ne sont pas les seuls à s'accompagner de lésions inflammatoires et notre maître, M. le Prof de Lapersonne, a rapporté en 1888,

dans les *Archives d'ophtalmologie*, une observation de colobome de l'iris coexistant avec des plaques de choroïdite atrophique au niveau de la macula.

Les examens anatomiques des bulbes oculaires atteints de colobomes purs ou avec microphthalmie ont permis de mettre en évidence ce processus inflammatoire intra-utérin. Deutschmann avait basé sa théorie sur l'examen anatomique des yeux d'un lapin porteur d'un colobome de la choroïde de chaque côté. L'examen anatomique lui montra les lésions suivantes : « tissu cicatriciel développé aux dépens de la choroïde et de la sclérotique et formant le fond de l'excavation ; rétine présente, mais ayant éclaté en quelque sorte à un moment donné par suite de l'exsudat formé au niveau de la choroïde sous-jacente et s'étant rabattue sur les côtés ; enfin chorio-rétinite très nette sont autour du colobome ».

Falchi qui a examiné histologiquement deux cas de microphthalmie, admet qu'elle est la conséquence d'une chorio-rétinite suivie d'atrophie du bulbe. Pflüger admet lui aussi que l'arrêt de développement est sous la dépendance des lésions des membranes profondes.

Enfin nous citerons encore cet examen anatomique de Van Duyse :

Obs. XIII (VAN DUYSE, *Archives d'ophtalmologie*, 1896). — L'œil droit était porteur d'un colobome irien et d'un colobome du plancher oculaire embrassant la papille et la région maculaire. Les régions avoisinantes étaient le siège des lésions suivantes : partout au voisinage du colobome, on établit l'existence d'une chorio-rétinite diffuse qui s'étend et s'accroît à mesure qu'on se rapproche du bord antérieur du colobome.

La choroïde est modifiée ainsi que la rétine jusqu'à une certaine

distance, en dehors du colobome; elles présentent les lésions d'une chorio-rétinite diffuse au stade atrophique. On note : stroma choroïdien scléreux par places, à gros vaisseaux rares, mais perméables ; masses diffuses de pigment rassemblées dans les couches internes. On ne perçoit plus en certains points la limitante de la choroïde. Quant à la rétine, à part les fibres optiques et quelques grains rétinien répartis dans le stroma, il n'y reste plus aucune couche reconnaissable ; les petits vaisseaux sont oblitérés, la paroi des gros est épaissie, hyaline avec un fourreau pigmenté. Les fibres radiaires de la rétine plongent en bien des points dans la choroïde atrophique, établissant des synéchies entre les deux membranes ; les manchons pigmentés péri-vasculaires se relient par places à l'épithélium rétinien.

L'étude des colobomes maculaires vient encore apporter de nouveaux arguments à l'appui de la théorie inflammatoire des malformations oculaires. Nous avons vu combien il était difficile d'expliquer ceux-ci par un simple trouble évolutif survenu dans la fermeture de la fente fœtale. Or, dans un certain nombre de cas, tout au moins, de colobomes maculaires, les observateurs se sont trouvés en face de véritables choroïdites maculaires, reliquat d'un processus inflammatoire survenu pendant la vie intra-utérine.

Ainsi donc, la clinique et le laboratoire sont d'accord pour nous montrer l'inflammation à l'origine des malformations oculaires. Mais il nous reste maintenant à examiner comment cette inflammation peut produire une malformation et quelles en peuvent être les causes génératrices. Ce n'est plus là une question intéressant seulement l'organe de la vision : c'est une question de pathogénie générale dont les données s'appliquent à la tératogénèse oculaire et rendent plus aisées les interpréta-

tions relatives à l'origine première des malformations des yeux.

L'identité entre la malformation et la maladie, défendue par Ballantyne, permet de donner une explication très séduisante des malformations congénitales qui paraît tout à fait conforme à la réalité des faits. L'infection, tout comme le traumatisme ou les intoxications, rentre parmi les causes qui peuvent produire des anomalies de développement et de cela il est facile de donner des preuves cliniques et expérimentales.

Au point de vue clinique d'abord, on connaît depuis longtemps l'action dystrophique des infections. L'on sait bien en particulier que la syphilis des parents pourra donner chez les enfants des troubles variés de développement : asymétrie faciale et crânienne, voûte palatine ogivale, vices de développement du pavillon de l'oreille, malformations dentaires, anomalies des paupières, et jusqu'aux grandes malformations de l'encéphale et du rachis. N'est-il pas logique d'admettre aussi qu'elle pourra donner des lésions des membranes profondes de l'œil et n'est-il pas rationnel que l'œil, organe tôt différencié et de développement complexe, soit de bonne heure exposé aux troubles de développement ? On peut en dire autant de la tuberculose et de toutes les maladies infectieuses générales des ascendants qui ont des effets si désastreux sur le produit de la conception, le tuent souvent dans l'utérus et sont en tout cas éminemment capables de troubler gravement son développement.

Au point de vue expérimental, on a pu reproduire artificiellement des malformations et nous devons à Dareste les travaux les plus importants de tératogenèse

expérimentale. En faisant agir sur l'œuf une température anormale ou inégalement répartie, en l'exposant aux vapeurs d'alcool ou d'éther, en injectant à son intérieur des substances toxiques, les expérimentateurs ont pu reproduire de véritables monstruosités. Sans doute l'expérimentation ne produit telle ou telle lésion, au choix de l'expérimentateur, mais le déterminisme de l'anomalie congénitale doit dépendre en effet chez l'homme de plusieurs conditions difficiles à réaliser sur l'animal. Cependant Samelsohn a pu reproduire expérimentalement la microphthalmie après différents croisements de lapins tuberculeux. Pour certains même, l'hydrophalie ne serait pas due à une malformation congénitale, mais résulterait toujours d'une épendymite chronique d'origine nécessairement infectieuse et, comme l'ont bien dit Charrin et Leri : « les altérations dites congénitales du système nerveux central, qu'il s'agisse de malformations ou de maladies, sont, pour la plupart, acquises au cours de la vie intra-utérine et dues à une infection ou à une toxi-infection de la mère ou de l'enfant. »

On en arrive ainsi à conclure que, s'il est important d'envisager la nature de la cause qui produit les malformations et les altérations pathologiques, il y a lieu de tenir compte au point de vue pathogénique, de l'époque où cette cause exerce son action :

Les transformations successives, l'évolution des vésicules oculaires primitive et secondaire durent jusque vers la fin du 2^e mois : c'est-à-dire qu'elles occupent toute la phase formative, dite embryonnaire du développement et se trouvent terminées au moment où com-

mence la période d'accroissement, dite fœtale, qui s'étend de là jusqu'à la naissance. Supposons qu'à cette période embryonnaire, une cause agisse sur l'œuf qui trouble son développement normal : il en résultera une malformation congénitale, telle par exemple qu'un colobome du fond de l'œil. Mais bien plus, cette cause, fut-elle même une infection, ne donnera pas lieu à des lésions inflammatoires, et en effet certains auteurs, et Marchand en particulier, ont refusé aux tissus, dans les stades initiaux du développement, la possibilité de produire de telles lésions.

Mais que cette même cause survienne à une époque plus tardive, à la période fœtale par exemple, elle n'est plus capable de produire des désordres morphologiques; elle créera alors des lésions inflammatoires (choriorétinite par exemple au niveau de l'œil), lésions qui rétentiront secondairement sur la nutrition des éléments anatomiques et entraveront le développement normal de l'organe sans pouvoir créer de véritables malformations. « Ainsi, les causes morbides s'attaquant à l'embryon ont un effet tératologique; le résultat est pathologique pour le fœtus. La tératogénèse appartient à la période embryonnaire; la pathogénèse à la période fœtale (Van Duyse). »

Il y a donc identité de nature et d'origine entre la maladie et la malformation. L'une et l'autre peuvent reconnaître des causes semblables et suivant son moment d'action, l'agent pathogène déterminera des troubles morphologiques ou des lésions inflammatoires.

Au point de vue spécial qui nous occupe, nous dirons donc que les colobomes du fond de l'œil résultent d'une

cause générale infectieuse le plus souvent, agissant sur l'embryon. Cette cause peut d'ailleurs demeurer obscure et si dans certains cas on la trouve facilement, il faut avouer que nous n'avons pu la découvrir chez le sujet de notre observation, peut-être faute de renseignements. Pourquoi cette cause produit-elle une malformation oculaire et pas autre chose? Ceci nous est assez facilement expliqué par la prédisposition spéciale aux infections que l'œil doit à sa formation complexe et à sa différenciation précoce; mais pourquoi, dans le cas qui nous occupe, cette localisation à la partie postérieure de la fente fœtale? C'est ce dont il est beaucoup plus difficile de donner une explication satisfaisante. Est-ce parce que la fente persiste plus longtemps en ce point qu'en aucun autre? Doit-on, pour expliquer cette énorme excavation du nerf optique, risquer l'hypothèse d'un glaucome ou du moins de phénomènes d'hypertension d'origine inflammatoire se produisant au niveau de l'œil pendant son développement, empêchant l'implantation correcte du nerf optique sur le sclérotique ou bien refoulant en arrière la papille une fois formée, parce qu'elle est un endroit de moindre résistance? Ce sont là de pures hypothèses, mais elles appellent des recherches intéressantes.

Quoi qu'il en soit, nous comprenons maintenant que le diagnostic du colobome du nerf optique puisse être parfois difficile. Se trouve-t-on en face d'un véritable colobome ou bien simplement en face d'une excavation physiologique considérable? Telle est la question que l'on peut se poser devant des cas comme le nôtre ou celui de M. Terrien (Obs. III).

En effet, l'excavation physiologique de la papille est considérée en général par les auteurs comme une forme atténuée du colobome du nerf optique.

D'après Jaeger, elle est le fait d'une implantation vicieuse du nerf et de ses gaines sur la sclérotique et de l'occlusion imparfaite de la rainure du nerf optique. Quand l'occlusion se fait régulièrement, l'excavation physiologique n'existe pas et c'est tout au plus si l'on constate une légère dépression en entonnoir à l'émergence des vaisseaux. Au contraire, si la fermeture se fait mal ou plus tardivement que d'habitude, il en résulte un élargissement de l'anneau scléral et parfois une dilatation en ampoule des gaines du nerf.

Si de plus, le nerf, au lieu de s'insérer normalement, s'implante obliquement sur le bulbe, l'excavation, au lieu d'être centrale, sera reportée sur le côté temporal qui présentera une dépression beaucoup plus marquée que le côté interne au niveau duquel la surface papillaire tend à regagner le niveau de la rétine avoisinante. Et ainsi entre les colobomes de la seule papille du nerf optique et l'excavation papillaire physiologique, il y aurait identité d'origine. Toutes les formes de transition pourraient exister entre eux et Szili en a réuni de nombreux exemples dans son travail sur la morphographie de la papille.

Dans ces cas intermédiaires, le diagnostic sera évidemment très difficile, mais il est cependant quelques caractères spéciaux au colobome qui, s'ils existent, permettront d'en faire le diagnostic ; ce sont la disposition des vaisseaux rejetés à l'ordinaire à l'opposé de la fente fœtale et surtout les irrégularités du fond de

l'excavation. Il est vrai que ces deux caractères manquaient dans le cas de M. Terrien, qui représente simplement une excavation énorme de la papille. Mais même dans ces cas, il s'agit d'une anomalie considérable de la papille, d'une déviation au type normal, due comme le colobome à un trouble de développement et qui doit être assimilée à lui au point de vue de la pathogénie.

CONCLUSIONS

1). Les malformations congénitales du nerf optique sont rares, surtout celles qui intéressent le nerf à son entrée dans le globe, sans altérations morphologiques concomitantes des membranes oculaires.

2). Les caractères cliniques principaux du colobome du nerf optique sont : l'agrandissement du disque optique, la présence d'une excavation plus ou moins prononcée, l'aspect blanc-grisâtre de la papille et la distribution spéciale des vaisseaux.

3). Leur pathogénie a donné lieu à de nombreuses discussions. Seule la théorie inflammatoire permet d'expliquer la cause de l'arrêt de développement, mais elle laisse cependant subsister quelques obscurités de détail qui expliquent les discussions qui règnent encore à ce sujet et la difficulté même qu'on a de leur donner un nom.

4). Il y a d'ailleurs lieu de se demander si entre le colobome de la seule papille du nerf optique et l'excavation papillaire physiologique, il n'y aurait pas identité d'origine. Les colobomes partiels ne seraient que les intermédiaires entre ces deux formes.

Le Président de la Thèse,
DE LAPERSONNE.

Vu :
Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

Nous renvoyons, par une bibliographie plus complète, à la thèse d'Assicot (Paris, 1902) et à l'*Encyclopédie franc. d'opht.* (art. Colobomes de l'œil).

Assicot. *Contribution à l'étude des colobomes du nerf optique*. Thèse de Paris, 1902.

Caspar. Dissertation inaugurale. Bonn, 1887.

De Lapersonne. Colobome irien et choréïdite maculaire. *Arch. d'opht.*, 1888.

— Microphthalmie double avec kystes orbitaires. *Arch. d'opht.*, 1891.

Galezowski. Colobomes de la gaine du nerf optique. *Rec. d'opht.*, 1880.

Hillion. Excavation congénitale de la papille. *Arch. d'opht.*, avril 1911.

Picqué. Thèse d'agrégation, 1886.

Rochon-Duvigneaud et Coutela. Deux cas de microphthalmie chez des hydrocéphales. *Arch. d'opht.*, 1909.

Terrien et Petit. Excavation congénitale énorme de la papille. *Arch. d'opht.*, 1891.

Van Duyse. *Encyclopédie française d'ophtalmologie*, tome II.

— Contribution à l'étude des anomalies congénitales du nerf optique, *Annales d'oculistique*, 1884.

— Du colobome maculaire, *Ann. d'oculist.*, 1884.

— Colobome du nerf optique et persistance du canal de Cloquet. *Arch. d'opht.*, 1892.

— Contribution à l'étude des colobomes de l'œil. *Arch. d'opht.*, 1892.

— Anatomie du colobome de la gaine du nerf optique. *Bulletin de la Soc. belge d'opht.*, 1897.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	7
SYMPTOMATOLOGIE.....	15
PATHOGÉNIE.....	42
CONCLUSIONS.....	70
BIBLIOGRAPHIE.....	71
